

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1928

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

ALBERT WIDIEZ

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né à Clermont (Oise), le 26 Août 1898

L'HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE
INFANTILE

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1928

181

THESE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1928

THÈSE

N° _____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

ALBERT WIDIEZ

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né à Clermont (Oise), le 26 Août 1898

L'HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1928

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie.	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie.	ROGER.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie organique et chimie générale.	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale.	SICARD.
Pathologie chirurgicale.	LECÈNE.
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LŒPER.
Hygiène.	Léon BERNARD
Médecine / gale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée.	RATHERY.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance.	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Professeur sans chaire.	RRANCA



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.	HEITZ-BOYER	Urologie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.	HOVELACQUE	Anatomie.
BASSET	Pathologie chirurgi- cale	HUTINEL	Pathologie médicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.	JOYEUX	Parasitologie.
BINET	Physiologie.	LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.	LARDENNOIS	Pathologie chirurgi- cale.
BROCC	Pathologie chirurgi- cale.	LEMAITRE	Oto-rhino-laryng gie.
BRULÉ	Pathologie médicale.	LÉVY-SOLAL	Obstétrique
CADENAT	Pathologie chirurgi- cale.	LHERMITTE	Pathologie mentale.
CHABROL	Pathologie médicale.	LIAN	Pathologie médicale.
CHAMPY	Histologie.	MATHIEU	Pathologie chirurgi- cale.
CHIRAY	Pathologie médicale.	METZGER	Obstétrique.
CLERC	Pathologie médicale.	MONDOR	Pathologie chirurgi- cale.
DEBRÉ	Hygiène.	MOURE	Pathologie chirurgi- cale.
I. de JONG	Anatomie pathologi- que.	MULON	Histologie.
DOGNON	Physique.	PHILIBERT	Bactériologie.
DONZELOT	Pathologie médicale.	QUÉNU	Pathologie chirurgi- cale.
DUVOIR	Médecine légale.	RICHET Fils	Physiologie.
ÉCALLE	Obstétrique.	SÉZARY	Dermatologie et sy- philigraphie.
FIESSINGER	Pathologie médicale.	VALLERY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expéri- mentale.	VAUDESCAL	Obstétrique.
GATELLIER	Pathologie chirurgi- cale.	VELTER	Ophthalmologie.
HARVIER	Pathologie médicale.	VERNE	Histologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.		MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale.	RETTERER	Histologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.	TANON	Pathologie médicale.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM	
ALGLAVE	Clinique chirurgicale.	LÉRI	Clinique médicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LIGNEL-LAVASTINE . .	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.	VILLARET	Clinique médicale.
LEREBoullet . .	Clinique médicale infantile.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT		Éducation physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MON FRÈRE

▲ TOUS LES MIENS

ET

A MES AMIS

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE
A MA MÈRE
A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE INFANTILE
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

Témoignage de notre reconnaissance.

ET

A MES AMIS

A M. LE DOCTEUR BABONNEIX
MÉDECIN DE L'HOPITAL DE LA CHARITÉ

*Témoignage de notre profonde grati-
tude et de notre respectueuse affec-
tion.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat

- 1921-22 M. LE DOCTEUR CHIFOLIAU
1922-23 M. LE DOCTEUR LION
1923-24 M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. GARNIER

Internat

- 1924-25 { M. LE DOCTEUR CHIFOLIAU
 { M. LE DOCTEUR FAROY
1925-26 M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ C. AUBERTIN
1926-27 M. LE DOCTEUR DUFOUR
1927-28 M. LE DOCTEUR BABONNEIX

A M. LE DOCTEUR GRENET,
MÉDECIN DE L'HOPITAL BRETONNEAU

Introduction

Après le travail initial de Cazauvieilh, en 1827, sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale, la description de l'hémiplégie cérébrale infantile se complète sous l'impulsion de Charcot qui inspire les thèses de Cotard sur les atrophies cérébrales (1868), de Raynaud sur l'hémichorée (1876) et d'Oulmont sur l'hémiathétose.

Viennent ensuite les mémoires de Bourneville et Wuillamier, de Richardière sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance (1885), de Jendrassik et P. Marie sur l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire, d'Audry sur la porencéphalie, de Gibotteau.

En Allemagne, Benedikt et Strumpell, essayent de préciser le rôle de l'infection dans son étiologie. En Amérique, Hammond reprend, en 1878, l'étude de l'athétose, Weir-Mitchell précise les rapports de l'hémiplégie avec la chorée. En Angleterre, signalons le mémoire de Robert-Roy sur l'atrophie du cerveau.

Mais deux travaux, surtout, marquent une date importante dans l'histoire de l'hémiplégie infantile : l'article de M. Pierre Marie, dans le Dictionnaire De-

chambre, qui décrit l'affection dans un remarquable tableau d'ensemble, en individualise les différents types cliniques restés classiques, et celui de Freud, dans l'Encyclopédie de Nothnagel.

Depuis l'hémiplégie infantile a été l'objet de nombreuses publications éparses dans les littératures française et étrangère.

Sans avoir la prétention de faire œuvre complète, nous avons repris dans notre modeste étude la description d'ensemble de l'hémiplégie infantile, en insistant particulièrement sur certains points, tels que l'étiologie, encore discutée actuellement, les troubles oculaires, les syndromes associés, et les syndromes extra-pyramidaux qui semblent devoir prendre une importance de plus en plus grande dans les encéphalopathies infantiles. Les circonstances ne nous ont, malheureusement, pas toujours permis de faire tous les examens de laboratoire que nous aurions désirés, ni les recherches anatomo-pathologiques, indispensables, si l'on veut préciser dans l'avenir, la pathogénie de certains symptômes.

Nous prions M. le Docteur Babonneix, notre Maître, qui nous a inspiré cette étude, nous a puissamment aidé de ses conseils et nous a permis de puiser largement dans ses nombreux travaux qu'il a bien voulu mettre à notre disposition, de trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

CHAPITRE I

Etiologie

« En principe, écrivent MM. Hutinel et Babon-
« neix, l'hémiplégie spasmodique infantile peut re-
« lever des causes les plus diverses et être produite
« par les lésions les plus variées, pourvu que les pre-
« mières interviennent à une époque où le cerveau
« est en pleine évolution et que les secondes se loca-
« lisent à un hémisphère ».

Frappant indifféremment les deux sexes, quelque-
fois congénitale, l'hémiplégie infantile débute dans
le tout premier âge. Tous sont d'accord sur sa très
grande fréquence dans les trois premières années,
et, d'après les grandes statistiques d'Osler (110 cas),
Wallenberg (160 cas), Gaudard (64 cas), Sachs (96
cas), Gowers, Freud et Rie, les trois cinquièmes
des cas sont survenus dans les deux premières an-
nées. L'affection devient ensuite de plus en plus ra-
re, et après l'âge de neuf ans, elle ne se présente

plus avec ses caractères si particuliers et ne diffère pas de l'hémiplégie de l'adulte, comme l'a montré M. Pierre Marie.

En dehors des quatre grandes causes : syphilis, accouchement, infections, traumatismes, que nous envisagerons dans un instant, certains ° facteurs sont-ils capables d'intervenir dans la détermination de l'affection?

L'hérédité neuropathologique joue-t-elle un rôle important? Rien n'est moins certain. Alors que, pour Richardière elle intervient dans tous les cas où l'hémiplégie débute avant l'âge de deux ans, que pour Wuillamier et M. P. Marie son influence n'est pas négligeable, pour la majorité des auteurs, Wallenberg, Oulmont, Gibotteau, Freud et Rie, etc..., aucun fait n'est démonstratif. Cependant, si l'hérédité homologue n'est jamais observée, il n'est pas rare de rencontrer dans les antécédents héréditaires de l'enfant les affections nerveuses les plus diverses : épilepsie, apoplexie, chorée, hystérie, aliénation mentale, etc.....

Les faits les plus variés ont été invoqués, parmi lesquels nous citerons : la disproportion d'âge entre les parents, la consanguinité que nous avons rencontrée dans deux cas. L'alcoolisme chronique semble jouer un rôle indéniable et être capable, à lui seul, de troubler le développement du cerveau de l'enfant. Enfin il est certain que les infections, les traumatismes locaux au cours de la grossesse, sont susceptibles de retentir sur l'organisme fœtal. Les

chocs émotifs violents, reçus par la mère seraient même pour certains une étiologie possible.

En réalité, traumatismes, infections post-natales, syphilis héréditaire sont les grandes causes déterminantes de l'hémiplégie infantile, et nous insistons particulièrement sur la dernière qui a provoqué de nombreuses discussions encore vives actuellement. L'hémiplégie peut être due également à l'évolution d'une tumeur cérébrale, tubercule surtout, gliome, etc..., abcès cérébral.

Les traumatismes obstétricaux sont fréquemment invoqués par les classiques. Signalés la première fois par Andry, puis par Little, ils ont été étudiés depuis par de nombreux auteurs. « Il ne faut pas oublier, dit König, que même l'accouchement normal constitue pour la tête de l'enfant et pour son cerveau un très gros traumatisme ». Et Mme Long-Landry exprime la même opinion dans les lignes suivantes :

« Le passage du détroit supérieur ne se fait qu'en exigeant la compression du crâne, et fréquemment, le chevauchement des pariétaux. Cette compression, dont l'intensité varie avec les dimensions respectives du bassin et de la tête, s'exerce sur un cerveau particulièrement mou et friable, et; en outre, mal protégé. L'exagération de la tension sanguine fait éclater la paroi vasculaire, et c'est ainsi que Newmark suppose les hémorragies méningées ou cérébrales d'une très grande fréquence, même dans les accouchements normaux. »

A plus forte raison, les lésions seront-elles plus fréquentes et plus importantes si l'accouchement est long et difficile, que la mère soit primipare (16 fois sur 26 cas de paralysie congénitale dans la statistique de Gowërs), qu'il y ait un rétrécissement du bassin, une présentation vicieuse, de l'inertie utérine, des circulaires du cordon, que l'on soit obligé d'intervenir pour version ou application de forceps. Dans la dernière alternative, le liquide céphalo-rachidien, soumis à un excès de pression, exagère encore la compression, ou bien refoulé dans le rachis ne joue plus son rôle protecteur. Dans tous les cas une hémorragie méningée ou cérébro-méningée se produit que traduit la présence de sang dans le liquide céphalo-rachidien retiré par ponction lombaire. Dans l'accouchement prématuré, toutes ces causes seront d'autant plus efficaces que la résistance du cerveau est encore amoindrie et les hémorragies intra-craniennes se produisent avec la plus grande facilité.

Notre collègue Waitz a repris récemment l'étude des lésions cérébro-méningées consécutives à l'accouchement. Extrêmement fréquentes, puisqu'il les a rencontrées dans 95 % des autopsies d'enfants morts pendant le travail, n'ayant pu être ranimés ou morts dans les quinze premiers jours, elles peuvent être divisées, d'après lui, en : élongations, hématomes extra-duraux sans gravité, et hémorragie par rupture de la tente ou des sinus actuellement exceptionnels, vaso-dilatations pouvant aller jus-

qu'à la formation d'anévrismes veineux où le sang ne circule plus, œdèmes séreux ou séro-albumineux, hémorragies. Ces trois dernières lésions, les plus importantes, peuvent se grouper différemment depuis les formes légères avec vaso-dilatation, avec ou sans ecchymoses, œdème léger, jusqu'aux formes intenses avec vaso-dilatation, œdème et gros foyers hémorragiques, toujours sous arachnoïdiens. Dans la suite une véritable méningite aseptique se développe au contact de l'albumine, par réaction des tissus environnants. Pachyméningite albumineuse, suppression de territoires vasculaires, destruction de zones parenchymateuses, lésions choroiïdiennes seront les séquelles de ces différentes lésions dont on comprendra l'importance dans le développement de l'hémiplégie infantile.

De nombreux vaisseaux peuvent être atteints : vaisseaux de la tente et de la faux, affluents du sinus longitudinal supérieur, du sinus latéral, réseau pie-mérien surtout. Mais les hémorragies intra-parenchymateuses affectent une véritable prédilection pour les territoires dépendant de la veine de Galien, et le sang s'épanche en général contre la paroi externe du ventricule latéral (Couvellaire), au niveau de la zone lenticulaire ou des prolongements occipital ou frontal du ventricule. Dans d'autres cas il s'agit d'hémorragies du noyau caudé et principalement de la queue. Une telle localisation est intéressante, quand on connaît la fréquence des symptômes relevant d'une lésion des noyaux gris centraux

dans l'hémiplégie infantile et incitent à rechercher attentivement les lésions de la veine du corps strié dans tous les examens anatomiques.

Autre fait sur lequel insiste M. le Professeur Couvelaire, ces hémorragies manquent chez les prématurés débiles morts aussitôt après la naissance et ne se voient qu'à l'autopsie d'enfants « morts plusieurs jours ou plusieurs semaines après un accouchement spontané et facile ». Les traumatismes obstétricaux seraient donc incapables à eux seuls d'expliquer de telles lésions si un facteur d'un autre ordre ne venait favoriser leur action par une atteinte antérieure des vaisseaux.

Ce facteur d'ordre général peut être quelquefois une infection maternelle retentissant sur l'organisme fœtal, mais dans la majorité des cas il faut incriminer la syphilis (Couvelaire). Waitz, par contre, n'a jamais trouvé de lésions vasculaires pouvant y faire penser. Et l'on peut se demander si le rôle du traumatisme obstétrical n'a pas été exagéré. H. Vogt, examinant les cas de König où un accouchement difficile a pu déterminer l'hémiplégie, n'en retient que 8 sur 18 où cette étiologie paraît valable. Pour Wachsmuth, Massalonga, Collier, il n'a également qu'une action secondaire si l'on dépouille attentivement les observations. Dans les 53 observations que nous avons eues sous les yeux, 15 fois, soit dans 28, 3 % des cas, l'accouchement avait été anormal. Dans deux autres où le même fait pourrait être invoqué la syphilis est évidente, et nous semble être

la cause véritable de l'hémiplégie, apparue assez tardivement, du reste, après la naissance (obs. n° 9 et n° 17).

Nous n'insisterons pas sur les traumatismes crâniens postérieurs à la naissance. Nous avons pu en relever un cas chez une fillette de 3 ans et demi, qui présentait une hémiplégie spasmodique à la suite d'une fracture du crâne. Pour Freud, peut-être ne font-ils, parfois, que localiser une affection déjà en incubation. Leur rôle peut être favorisé également par des lésions d'artérite syphilitique antérieure comme chez le malade de M. Marfan qui, hérédo-syphilitique, deux jours après une chute, fit une hémiplégie rapidement guérie par le traitement spécifique, et celui de MM. Pierre Marie et Bloc chez qui on admit un petit foyer capsulaire hémorragique par rupture traumatique d'une artériole déjà lésée sous l'influence d'une hérédité spécifique certaine.

Beaucoup plus importante semble l'action des infections du premier âge dont dépendent, d'après les classiques, un tiers environ des hémiplégies de l'enfance. Peut-être y a-t-il là quelque exagération. Osler n'a observé que 16 fois sur 104 une origine infectieuse et les statistiques plus récentes de Vaglio et Nils Silfverskiöld ne mentionnent respectivement que 7 cas sur 46 et 32 sur 91, précédés d'une infection. Nous n'avons pu en relever que 3 consécutifs à une congestion pulmonaire, une angine, une coqueluche.

L'hémiplégie peut compliquer presque toutes les

infections de l'enfance. En premier lieu viennent la scarlatine, la rougeole, la fièvre typhoïde, et plus rarement la diphtérie, les oreillons, la coqueluche, la grippe, les bronchopneumonies, la vaccine, toutes les méningites et peut-être même l'encéphalite léthargique. L'hémiplégie post-scarlatineuse survient en général au cours de la troisième ou quatrième semaine et coïncide dans la moitié des cas avec une néphrite, plus rarement avec une endocardite. Généralement, il s'agit d'hémiplégie droite, 13 fois sur 21 (Gowers), 42 fois sur 69 (Gouget).

Plusieurs mécanismes peuvent expliquer la complication nerveuse : soit embolie d'origine endocarditique, soit diffusion de l'infection causale et méningo-encéphalite consécutive, soit même peut-être hémorragie cérébrale ou méningée par rupture vasculaire dans les coqueluches avec quintes particulièrement intenses et fréquentes. En 1884, Strumpell isolait l'encéphalite aiguë primitive ou polioencéphalite qu'il identifiait à la paralysie spinale infantile. M. P. Marie, l'année suivante, affirmait l'existence de formes cérébrales de la paralysie infantile en rappelant l'observation de deux enfants atteints simultanément, l'un de poliomyélite, l'autre d'hémiplégie cérébrale.

Il nous reste, maintenant, un problème important à résoudre. Quel est le rôle de la syphilis héréditaire dans l'étiologie de l'hémiplégie infantile? Question des plus débattues jusqu'à présent mais intéressante, surtout au point de vue pronostique et

thérapeutique, la syphilis étant la seule cause contre laquelle on puisse encore lutter avec avantage dans nombre de cas.

J. Simon insistait déjà, dans ses leçons sur la sclérose cérébrale, sur l'existence d'antécédents spécifiques. Germain Sée également observa une sclérose cérébrale chez une fillette présentant des stigmates nets d'hérédo-syphilis. Jendrassik et Marie rapportent un cas d'hémiplégie coexistant avec une kératite interstitielle et Gaudard, dans sa thèse en mentionne deux autres. Cependant M. Pierre Marie dans son article du Dictionnaire Dechambre, laissant la première place aux infections, conclut en ces termes : « La syphilis héréditaire ne joue qu'un rôle des plus secondaires, s'il faut en croire la série que nous avons eue sous les yeux (24 cas) », Fournier est d'un avis tout opposé, dans son livre sur la syphilis héréditaire. Depuis, les travaux se sont multipliés, et successivement Massol, dans sa thèse, Déjérine, MM. Savy, Vaglio, Péhu et Gardère, etc..., sont venus se ranger à l'opinion de Fournier qui semble devoir prévaloir.

Pour Savy, il existe, parmi les manifestations cérébrales de la syphilis héréditaire, une hémiplégie, soit associée à d'autres phénomènes nerveux pathologiques et plus ou moins masquée par eux, soit occupant à elle seule le tableau clinique, comparable en tous points à l'hémiplégie de l'adulte, causée comme elle par l'artérite et susceptible de disparaître avec le traitement antisypilitique. Aussi, dit-il,

dans toutes les hémiplégies d'étiologie imprécise, même en l'absence de toute manifestation spécifique associée, il faudra suspecter la syphilis. En 1911, Ch.-R. Box, rappelant les travaux de Barlow, Asby, Abercombie, etc..., s'appuyant sur l'anatomie pathologique (ressemblance des lésions cérébrales chez l'enfant hémiplegique et celle des vaisseaux chez un adulte syphilitique), sur la clinique et les réactions de laboratoire, accorde à la spécificité une place plus large qu'on ne l'a fait jusqu'à cette époque.

De même, pour H. Vogt, l'action du tréponème sur les vaisseaux est importante et il rapporte les observations de Julien de 43 ménages syphilitiques : sur 206 grossesses, 162 enfants restent vivants, et 80 sont atteints d'affections nerveuses : convulsions ou paralysies.

Plus récemment, en 1920, Vaglio publie une statistique de 45 cas et dans 25 met en cause une hérédosyphilis, certaine dans 19 d'entre eux, probable dans 6 autres. Sept, par contre, peuvent être rattachés à une maladie infectieuse, et douze restent d'étiologie obscure, quelques-uns peut être imputables à la maladie de Heine-Médin ou à la tuberculose. Frappé à juste titre d'une telle proportion, il faut, dit-il, penser en premier lieu à la syphilis, même quand une autre cause possible se trouverait dans les anamnésiques.

Mais d'autres, en particulier les auteurs de langue allemande, estiment que son importance a été sur-

estimée. Freud, en 1897, s'élève contre l'opinion de Fournier qu'il trouve injustifiée et estime que « syphilis des parents et syphilis héréditaire de l'enfant hémiplégique sont deux faits bien distincts, et que la coïncidence de la « luesanamnèse » et d'hémiplegie cérébrale ne peut être invoquée comme preuve, sans plus ample discussion ». Il rappelle, cependant, qu'Erlenmeyer considère comme pathognomonique la coexistence d'épilepsie bravais-jacksonienne, de faiblesse intellectuelle et d'hémiatrophie. Zappert prétend que son rôle est difficile à préciser. König, publiant, en 1900, trois cas d'hémiplegie syphilitique, maintient néanmoins les conclusions de ses travaux précédents et croit que la syphilis n'entre que très exceptionnellement en jeu dans l'étiologie de la paralysie cérébrale qui dépend pour lui d'un traumatisme ou d'une infection. Nonne, Oppenheim la trouvent également très rare.

Citons encore Foerster, Ettone, Young. Celui-ci trouve l'influence de la syphilis évidente dans la majorité des diplégies, tandis qu'elle serait nulle ou insignifiante dans l'hémiplegie.

Enfin, récemment, en 1924, M. Nils Silfverskiöld, dans un important mémoire, adopte l'opinion des auteurs précédents. Dans une série de 91 malades il n'a pu faire qu'une seule fois la preuve de la spécificité, malgré un examen approfondi : réaction de Wassermann, ponction lombaire, examen des yeux, radiographie du squelette, et met en garde contre la

trop grande facilité avec laquelle les auteurs français font le diagnostic d'hérédo-syphilis !

Depuis longtemps déjà, dans de nombreuses communications, M. Babonneix, notre maître, s'est attaché à résoudre cette importante question et sans attribuer à la syphilis un rôle universel, lui assigne cependant une influence capitale. Revenant, encore dernièrement sur ce sujet, il oppose, à la thèse de M. Silfverskiold, de nombreux arguments empruntés à l'étiologie, la clinique, l'anatomie pathologique, la biologie ou la thérapeutique, appuyés des recherches bibliographiques étendues et par l'étude critique de cas personnels que nous rapporterons dans les pages suivantes.

Les arguments d'ordre étiologique sont importants. Tantôt, la syphilis des parents est certaine. Les exemples abondent et nous ne pouvons rapporter ici tous les faits publiés dans la littérature française et étrangère où l'un des parents d'un enfant hémiplégique ou les deux ont été traités pour chancre, roséole, plaques muqueuses, présentent une réaction de Wassermann positive d'emblée ou après réactivation, sont atteints de syphilis nerveuse, tabès, paralysie générale.

Tantôt, au contraire, la syphilis reste seulement probable mais tous sont d'accord sur les fortes présomptions permises par la notion d'avortements répétés, d'accouchements prématurés malgré un traitement énergique de la mère pendant sa grossesse (Babonneix et Berteaux). Ne peut-on, également,

suspecter la syphilis dans le cas rapporté par MM. Pic et Piéry, où le père, niant énergiquement toute contamination antérieure, était porteur d'une volumineuse exostose tibiale et souffrait de douleurs ostéosclérotiques, rapidement disparues avec un traitement ioduré.

Tantôt encore des frères et sœurs du malade sont atteints de lésions suspectes : coryza à la naissance (Hadden), convulsions, arriération mentale (Meyer), paraplégie, comme dans le cas rapporté plus loin, ou d'autres stigmates héréditaires.

Plus convaincants encore, dit M. Babonneix, sont les arguments d'ordre clinique. On ne peut apporter de meilleure preuve, en effet, que la constatation chez le malade lui-même, d'accidents antérieurs nettement caractérisés ou de stigmates évidents. Ce seront par exemple des éruptions cutanéomuqueuses, érythèmes papulo-ulcéreux péri-anaux (Chiari, Gaudard, Hadden, Zappert) roséole (Babonneix et F. Voisin), fissures labiales (Audry). D'autres présentent du coryza dès la naissance, des altérations dentaires caractéristiques, des signes oculaires indiscutables : kératite interstitielle, choroïdite atrophique, cécité, atrophie grise de la papille, signe d'Argyll-Robertson, inégalité pupillaire, etc..., des lésions osseuses : malformations crâniennes, affaissement des os du nez, périostites tibiales, ostéites spécifiques, des gommes du voile (Baron, Hadden) de la langue (Gaudard). D'autres fois coexistent des symptômes souvent rattachés à l'hérédosyphilis : hydrocépha-

lie, rachitisme, vitiligo comme chez le malade d'Etienne, qui avait en outre un Wassermann positif.

Le laboratoire nous apporte la confirmation de ces faits et l'on devra toujours pratiquer une réaction de Wassermann dans le sang, un examen du liquide céphalo-rachidien. Si Ettone n'a jamais obtenu une réaction positive, Vaglio l'a obtenue 12 fois sur 45 et nous-même 6 fois. La réaction de Wassermann, la présence de globuline, de nombreux lymphocytes ont permis d'ajouter une grande probabilité aux présomptions que les examens cliniques ou anatomiques avaient fait naître (Box). Le tréponème a pu être mis en évidence dans le liquide céphalo-rachidien (Dupérié).

Les lésions anatomiques sont souvent la signature de la syphilis, comme nous le verrons en étudiant l'anatomie pathologique : artérite, gommès, etc..., le tréponème a été trouvé dans les foyers encéphalitiques (Péhu et Gardère).

Enfin, dernier argument, un traitement approprié, bien conduit et institué à temps, a pu dans de nombreux cas entraîner une grande amélioration et même la guérison complète (Gaudard, Leuret, Passini, Pic et Piéry, Ziehen, Babinski, Marfan, Savy).

Certes on ne peut discuter la valeur de certains faits : les avortements, le coryza de l'enfant, les éruptions peuvent être indépendants de toute syphilis. La spécificité de la réaction de Wassermann,

qu'il n'y a pas lieu de discuter ici, peut être mise en doute. Inversement, une réaction négative ne peut suffire à faire rejeter la syphilis. Ne l'est-elle pas souvent, chez l'adulte, dans des affections indiscutablement rattachées à elle : tabès, ectasie aortique, etc... Dans bien des cas le diagnostic se base, du reste, non sur un seul symptôme, mais sur un ensemble de faits emportant la conviction. Il nous est difficile d'admettre, avec Freud, une simple coïncidence lorsque chez 53 malades observés dans le service de M. Babonneix, nous trouvons 17 fois la syphilis, soit dans une proportion de près de 32 %.

Dans 7 cas la syphilis des parents est certaine : dans le premier, le père contracte la syphilis quatre ans avant la naissance de l'enfant. Celui-ci présente un peu de coryza à la naissance à cinq mois il est hémiplégique. Six autres enfants nés avant la contamination sont tous normaux.

Dans le second, l'enfant naît avant terme, son Wassermann est positif. Le traitement hydrargyrique améliore son état.

La mère du 3^e avoue avoir été contaminée. Son fils atteint dans son jeune âge de la maladie des vomissements habituels est hydrocéphale. Le liquide céphalo-rachidien montre une réaction d'hyperalbuminose nette et la réaction de Hecht est positive.

Dans l'observation n° 11 on voit que le père est mort de paralysie générale. Dans la suivante (observation n° 13) syphilis évidente également : le pè-

re est spécifique, la mère fait une fausse couche, perd deux enfants en bas-âge.

Enfin, dans les deux derniers cas coexiste avec l'hémiplégie une atrophie papillaire sur laquelle nous reviendrons plus loin.

Dans deux autres cas la syphilis des parents est probable (observation n° 2), la mère fait cinq fausses couches et malgré un traitement institué dès le début de la grossesse l'enfant naît avant terme, l'hémiplégie survient dès les premiers mois (observation n° 3).

Dans toutes les autres observations, les symptômes constatés avant ou après l'hémiplégie, les stigmates que présente le malade sont la signature de l'étiologie spécifique, confirmée dans certains cas par la réaction de Wassermann :

1°) Hydrocéphalie, exostoses frontales, léger strabisme interne. — Observation n° 4.

2°) Gomme du voile du palais cicatrisée, irrégularités dentaires. — Observation n° 5.

3°) Cicatrices péri-buccales, Wassermann fortement positif. — Observation n° 6.

4°) Hydrocéphalie, exostoses frontales. De plus, le Wassermann est fortement positif et le traitement améliore l'état du malade. — Observation n° 7.

5°) Dans l'observation n° 8, les arguments abondent : dès la naissance l'enfant a une éruption roséolique traitée par le mercure. Il présente de la kératite interstitielle, des dents d'Hutchinson. Les réflexes pupillaires à la lumière sont abolis. La sœur

du malade est atteinte de paraplégie spasmodique tardive avec inégalité pupillaire, réactions pupillaires faibles à la distance, nulles à la lumière.

6°) Dents d'Hutchinson, réactions de Hecht et de Wassermann légèrement positives dans l'observation n° 12. En outre, le père est mort aliéné.

7°) Voûte palatine ogivale, cicatrices péri-buccales font soupçonner la syphilis dans l'observation n° 14. Elle est confirmée par le Wassermann, positif dans le sang.

8°) L'observation n° 17 concerne un enfant qui semble se développer normalement, bien que l'accouchement ait été très difficile. A trois ans des convulsions apparaissent. Actuellement, outre l'hémiplégie, on note une atrophie papillaire bilatérale, de l'inégalité pupillaire. Les troubles intellectuels sont importants. Enfin une réaction de Bauer est fortement positive dans le sang.

9°) Le malade dont l'histoire est rapportée en entier à la page 61, présente de la lenteur des réflexes pupillaires à la lumière. Il n'existe aucun autre stigmate d'hérédo-syphilis, mais ce signe à lui seul permet de la suspecter.

Dans tous ces cas le diagnostic de syphilis, basé sur l'étude des antécédents, sur la clinique, le laboratoire, et le résultat du traitement, nous paraît légitime.

En résumé, trois grandes causes président à l'étiologie de l'hémiplégie infantile : syphilis tout d'abord, traumatisme obstétrical ou autre, et puis

rarement infection. A la première réservons la plus large part, sans vouloir comme certains lui rattacher en totalité les hémiplégies. Dans nombre de cas son action est évidente, dans d'autres elle intervient en fragilisant le cerveau et facilite l'éclosion des accidents. Aussi devra-t-on mettre en œuvre tous les moyens que nous possédons actuellement et la rechercher systématiquement. Peut-être serons-nous éclairés sur l'origine de cas malheureusement trop nombreux encore, qui restent d'étiologie imprécise.

CHAPITRE II

Anatomie pathologique

La plupart des lésions rencontrées à l'autopsie sont d'origine vasculaire, si bien que ramollissement et hémorragie restent, comme chez l'adulte, les deux grandes causes de l'hémiplégie infantile. Il faut en rapprocher les vices de développement, porencéphalie, sclérose atrophique, d'origine vasculaire également. Viennent ensuite les lésions méningées inflammatoires, ou méningo-encéphalitiques, exceptionnellement enfin, l'istio-atypie-corticale dont l'étiologie reste encore obscure. Intéressant le plus souvent l'écorce cérébrale, et particulièrement la partie moyenne de la frontale ascendante, elles expliquent par leur localisation la prédominance des symptômes au membre supérieur, la fréquence de l'épilepsie et des troubles intellectuels.

RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL.

Dû, chez le nouveau-né, à une encéphalie aiguë, ou à une thrombose veineuse, dont M. le Professeur Hutinel a montré l'importance dans la pathogénie du ramollissement et de l'hémorragie, il ne diffère pas chez l'enfant plus âgé du ramollissement cérébral de l'adulte. Consécutif à une ischémie par artérite ou embolie il passe par les stades de ramollissement blanc et rouge, pour aboutir rapidement au ramollissement jaune.)

Si le foyer atteint le cortex nous assistons à la formation de plaques jaunes. Les éléments cérébraux nécrosés, entraînés par les corps granuleux de Glüge, le travail de cicatrisation se poursuit. Les plaques jaunes, de couleur chamois, de dimensions variables, adhérentes à la méninge épaissie, dépriment les circonvolutions. Elles peuvent se résorber, laissant place à de véritables pertes de substance.

L'infiltration celluleuse, observée quand le ramollissement frappe la substance blanche centrale, constituée par une trame lâche laissant entre ses mailles des cavités irrégulières, aboutit à la formation de kystes, remplis d'un liquide plus ou moins lactescent, par raréfaction des trabécules et épaississement des zones périphériques.

Etudiées par de nombreux auteurs, Dowse, Chiari, Abercombié, Ashby, Pasini, Rocca, les lésions d'artérite siègent surtout sur l'artère sylvienne ou ses branches destinées à une grande partie du cor-

tex et aux noyaux gris centraux, mais elles peuvent être extrêmement diffuses. Péhu et Gardère trouvent des foyers d'endartérite des diverses branches du polygone de Willis et de la sylviennne gauche, Heubner, des altérations des vertébrales, de la basilaire, de la cérébrale postérieure et de la sylviennne gauche. Dans tous ces cas les lésions étaient histologiquement identiques à celles qui caractérisent, chez l'adulte, l'endartérite syphilitique.

HÉMORRAGIES.

Elles sont dues également, la plupart du temps, à une lésion veineuse, d'origine inflammatoire, au cours d'une infection quelconque, ou mécanique déterminée le plus souvent par l'accouchement.

Ces dernières sont surtout des hémorragies méningées, quelquefois extra-durales, sous-arachnoïdiennes en général. Elles se produisent de préférence dans le voisinage de la scissure de Sylvius, du bord supérieur des hémisphères, du cervelet. Peu à peu, ces foyers d'hémorragie méningée se résorbent, laissant quelquefois à leur place des kystes remplis de liquide séreux, refoulant le parenchyme. Nous avons déjà cité, à propos de l'étiologie, les travaux récents de Waitz sur les hémorragies liées à l'accouchement. Nous avons vu l'importance qu'il attache à l'œdème séro-albumineux, avec vaso-dilatation qui les accompagne. Au contact de ces zones albumineuses la méninge réagit, dit-il, l'arachnoïde

s'épaissit, à l'intérieur des vaisseaux pie-mériens on peut observer de gros éléments macrophagiques. Toutes ces lésions aboutissent à une pachyméningite albumineuse, avec transformation fibreuse de l'arachnoïde, symphyse serrée entre elle et la pie-mère. Dans l'intervalle des zones de pachyméningite on note un développement considérable du système veineux, établissant une véritable circulation collatérale. Ces lésions peuvent s'observer au niveau de l'hypophyse, d'où la possibilité d'altération de cette glande.

Les hémorragies intraparenchymateuses, plus rares, se localisent surtout, nous l'avons vu, contre la paroi externe du ventricule latéral, dans la zone lenticulaire, ou au niveau des prolongements occipital ou frontal du ventricule, du noyau caudé. Elles se produisent donc dans le territoire de la veine de Gallien et de ses affluents. Elles aussi peuvent être l'origine de certains kystes séreux.

PORENCÉPHALIE.

Etudiée par Heschl, qui l'a désignée sous ce nom, par Kundrat, Audry, elle se caractérise par une perte de substance en entonnoir, à base externe recouverte par les méninges, aux parois lisses et blanches. Elle siège à la face externe du cerveau, de préférence dans le territoire de la sylvienne. Heschl en distingue trois variétés suivant que la cavité communiquée avec le ventricule latéral seul, avec le ventricule

latéral et l'espace sous-arachnoïdien à la fois, ou n'a aucune relation avec eux, formant une simple loge à contenu liquide. Souvent à la porencéphalie s'associent la microgyrie, des altérations de forme des circonvolutions. Selon Kundrat la disposition de de ces circonvolutions au pourtour de l'orifice externe diffère dans les lésions congénitales ou acquises. Dans le premier cas leur direction n'est pas modifiée, elles suivent le bord de la cavité et semblent coupées par elle. Dans le second, au contraire, elles prennent une disposition radiée autour du centre virtuel de l'excavation, s'affaissent plus ou moins brusquement sur ses bords et tapissent ses parois.

Bourneville distingue ainsi la pseudo-porencéphalie : perte de substance arrondie, régulière, formant kyste, divisé en logettes par des tractus cellulaires, rempli de liquide céphalo-rachidien, ne communiquant pas avec le ventricule ou par un orifice irrégulier, déchiqueté. A sa périphérie les circonvolutions ne sont jamais radiées. Cette distinction n'est pas admise par tous.

Quelle est l'origine d'un tel vice de développement ? Une agénésie primitive est possible mais exceptionnelle. Le plus souvent il y a lésion vasculaire, de la cérébrale moyenne surtout, et nécrose par ischémie. Dans certains cas l'action d'un traumatisme a paru certaine : blessure par forceps (Kahlden et Monakow), traumatisme survenu à l'âge de trois ans chez le malade de H. Vogt. Quant à la pseudo-porencéphalie, elle serait le reliquat d'un ancien foyer de ramollissement ou d'hémorragie.

SCLÉROSE ATROPHIQUE.

Elle peut frapper l'hémisphère en entier (sclérose hémisphérique) ou en partie (sclérose lobaire) et même se cantonner à quelques circonvolutions donnant un aspect spécial aux régions atteintes (sclérose chagrinée).

Les circonvolutions sont atrophiées, rétractées, amincies, semblables à des lames de couteau ou à des feuilles de parchemin, et séparées par des sillons anormalement élargis et profonds. De coloration blanchâtre leur surface paraît lisse, mais rappelle quelquefois l'aspect du bois vermoulu (Pozzi). Leur consistance est augmentée (induration cartilagineuse de Cruveilhier).

La substance blanche est atteinte également, elle prend une coloration jaunâtre. Les lésions peuvent y prédominer (atrophie sous-corticale de Binswanger).

Le cervelet peut être intéressé également. Les méninges sont presque toujours intactes.

A l'examen histologique on peut trouver deux aspects différents. Ou bien la prolifération névroglique forme une masse dure, de tissu compact ou creusé de cavités kystiques. Il n'y a aucun signe d'inflammation, il s'agit d'un processus éteint, d'une agénésie par aplasie artérielle, ou d'une *gliose* de nature inconnue.

Ou bien il s'agirait d'un processus inflammatoire en activité (présence de nodules infectieux, infiltra-

tion des gaines périvasculaires). L'encéphalite serait à point de départ parenchymateux (Strumpell), interstitiel et périvasculaire (P. Marie et Jendrassik ou mixte (Philippe et Oberthür). Dans ces cas la syphilis est souvent en cause.

MÉNINGITE ET MÉNINGO-ENCÉPHALITE CHRONIQUES.

Dans la méningite chronique, la pie-mère est épaissie, congestionnée par endroits. Les vaisseaux offrent des altérations multiples : endopérivascularite, dégénérescence hyaline, néoformations capillaires. Le tissu conjonctif prolifère. Les lésions peuvent atteindre la couche superficielle de l'écorce cérébrale.

L'aspect est analogue dans la méningo-encéphalite. La méninge adhère intimement aux circonvolutions que l'on ne peut décortiquer sans en arracher des lambeaux. Les circonvolutions sont atrophiées.

Aux altérations vasculaires méningées s'adjoignent des lésions des capillaires de l'écorce, et d'encéphalite diffuse avec disparition des fibres à myéline et des cellules nerveuses et formation de lacunes de désintégration dans les couches superficielles du cortex. Il s'agit d'une véritable paralysie générale infantile.

HYDROCÉPHALIE.

Due à des lésions localisées à l'épendyme ou aux plaques choroides c'est une hydrocéphalie inflam-

matoire. Toutes les infections sont capables de la provoquer, mais en pratique, elle relève d'une seule cause, la syphilis.

Elle se caractérise par l'existence d'un épanchement dans les ventricules latéraux, qui peut fuser dans le 3^e ventricule, de là dans le 4^e, par l'aqueduc de Sylvius (Dandy). L'épendyme est épaissi, rugueux, végétant, les plexus choroïdes aplatis, exsangues ou hypertrophiés, les vaisseaux dégénérés. L'écorce est atrophiée, la sclérose est disséminée, les fibres nerveuses du centre ovale atrophiées. Le crâne est naturellement déformé, augmenté de volume, brachycéphale. Peut-être serait-elle responsable, dans certains cas, des syndromes infundibulaires que nous avons rencontrés.

Quant à l'hydrocéphalie externe avec accumulation de liquide entre l'arachnoïde viscérale et la pie-mère, à la face convexe des hémisphères, elle est exceptionnelle.

Quelle est la part de la syphilis dans toutes ces lésions cérébro-méningées? Elle peut être l'origine de tous les processus anatomiques que nous avons décrits : ramollissement par artérite, porencéphalie, sclérose atrophique (Abercrombie), méningo-encéphalite chronique, hydrocéphalie.

D'autres lésions spécifiques ont été observées : M. Vandervelde a vu une gomme localisée à la capsule interne, à la couche optique, au pédoncule cérébral gauche et à la partie supérieure de la protubérance, Dowse, une infiltration gommeuse de la dure mère avec ramollissement de l'écorce sous-jacente.

MM. Péhu et Gardère, examinant le cerveau d'un enfant de deux ans hérédosyphilitique, atteint brusquement d'hémiplégie et mort trois semaines après de bronchopneumonie, trouvent une encéphalite diffuse avec présence de tréponèmes en très grande abondance. « Seule, disent-ils, la recherche
« du tréponème a permis de conclure à une encé-
« phalite syphilitique, car rien, soit au point de vue
« macroscopique, soit au point de vue microscopi-
« que, ne différenciait cette encéphalite aiguë,
« d'une encéphalite aiguë banale. »

ISTIO-ATYPIE CORTICALE DISSÉMINÉE.

Nous serons brefs sur cette lésion exceptionnelle dans l'hémiplégie infantile. On voit à la surface des circonvolutions et des corps opto-striés des îlots, formés par un tissu névroglie très dense, arrondis, saillants, fermes, blanchâtres, allant du volume d'un pois à celui d'une noix, siégeant surtout sur les lobes frontaux et pariétaux.

Dans la substance blanche on trouve des amas de substance grise, avec des cellules énormes, isolées ou groupées, au voisinage des vaisseaux et rappelant soit les cellules nerveuses, soit les cellules névroglieques.

Aux lésions cérébrales, s'associent : des adénomes sébacés, ou des tumeurs analogues à celles de la maladie de Recklinghausen (Bielschowsky), des tumeurs rénales (hypernéphromes ou tumeurs mixtes

développées aux dépens du corps de Wolf), des tumeurs cardiaques (rhabdomyomes congénitaux).

D'autres malformations ont été signalées ; nerveuses (agénésie du corps calleux, spina bifida), cardiaques : persistance du trou de Botal, communication interventriculaire, inversion des gros vaisseaux de la base, etc...

Les rapports de ces différentes lésions sont difficiles à préciser actuellement, et l'on ne peut qu'invoquer un trouble du développement général.

LÉSIONS SECONDAIRES.

Le faisceau pyramidal, correspondant à l'hémisphère lésé, est très rarement complètement dégénéré, mais ses fibres sont diminuées de volume et de nombre.

Mais dans bien des cas il est normal. De cette intégrité du faisceau moteur, déjà signalée par Binswanger, Bischoff, Ross et d'autres, Spielmeyer donne l'explication suivante : les grandes cellules pyramidales, cellules de Betz, origine des fibres motrices sont intactes, mais les couches superficielles de l'écorce sont détruites ou privées de leurs connexions. Ontogéniquement et phylogéniquement plus jeunes, ces dernières président aux fonctions nerveuses et intellectuelles les plus différenciées. Sans leur intégrité les parties profondes de l'écorce sont incapables de jouer leur rôle bien qu'elles soient anatomiquement intactes. C'est une véritable paralysie intra-corticale (Spielmeyer).

Mais les grandes cellules peuvent manquer. Bau-
doin a rapporté des faits où malgré leur absence il
n'existait ni paralysie, ni sclérose du faisceau pyra-
midal. Il faut donc admettre que ce faisceau tire son
origine d'autres cellules. Brodmann et Horsley ont
du reste récemment mis leur rôle en doute.

Si le faisceau pyramidal est intact ne peut-on
chercher ailleurs la cause des troubles moteurs :
lésion du noyau rouge dans le cas de MM. P. Marie
et Guillain, foyer kystique de la couche optique avec
dégénérescence du noyau rouge, du pédoncule céré-
belleux supérieur, du ruban de Reil, dans celui de
Bischoff. L'absence d'excitations sensibles norma-
les entraînerait les troubles moteurs. Ou bien les
lésions se localisent au corps strié, dans ces cas où
il n'y a pas, à proprement parler, contracture mais
plutôt hypertonie. Hypothèse d'autant plus vraisem-
blable, que, nous l'avons vu, les hémorragies, cause
fréquente d'hémiplégie, ont une prédilection pour
la région corps strié. Malheureusement les inves-
tigations anatomiques n'ont pas été systématique-
ment poussées dans ce sens.

Du côté sain, le faisceau pyramidal peut être hy-
pertrophié (Catola, Ugöletti, Monakow, Déjérine, P.
Marie et Guillain, Vogt). Cette hypertrophie clini-
quement latente, expliquerait cependant pour
Vogt, l'insignifiance des signes cliniques observés
chez son malade et celui de M. P. Marie, malgré
l'importance des lésions. Déjérine trouvant égale-
ment, à l'autopsie d'un de ses malades (cas Rivaud)

une hypertrophie considérable de la voie pyramidale saine se demande s'il ne s'agit pas d'une hypertrophie compensatrice, avec développement d'un véritable faisceau homolatéral expliquant l'intégrité presque complète du membre inférieur.

Elle dénoterait une atteinte précoce pendant la vie intra-utérine.

Enfin, du côté opposé à la lésion, il y a toujours, classiquement, atrophie de l'hémisphère cérébelleux. N'intéressant jamais le vermis, cette atrophie prédomine à la face supérieure de l'hémisphère. Substances grise et blanche sont atteintes et les pédoncules cérébelleux dégénérés. Au microscope, il y a diminution de nombre et distribution irrégulière des grains de la couche granuleuse, disparition des cellules de Purkinje dans les zones les plus touchées.

Cette atteinte peut s'expliquer par un processus de dégénérescence secondaire suivant la voie cortico-ponto-cérébelleuse (atrophie transneurale), par l'inactivité fonctionnelle ou mieux par un simple arrêt de développement.

CHAPITRE III

Etude clinique

Après une phase de début variable dans ses manifestations, l'hémiplégie infantile peut évoluer vers des tableaux cliniques assez différents. La précocité de l'affection frappant un cerveau encore imparfaitement développé, et un organisme en pleine croissance, la diffusion plus grande des lésions, lui donnent des caractères particuliers nettement tranchés sur ceux de l'hémiplégie de l'adulte, lorsqu'elle survient avant l'âge de neuf ans.

Nous analyserons les différents symptômes en détail et nous tâcherons ensuite d'isoler les divers types cliniques que l'on peut rencontrer. En effet, à côté de la forme typique avec phénomènes pyramidaux nets, paralysie, contracture, il en existe d'autres dans lesquelles la paralysie reste au second plan et où dominant, au contraire, les signes surajoutés, chorée, athétose, etc... Entre ces deux extrêmes toutes les formes de transition sont possibles.

Période de début

Débutant habituellement dès la naissance ou dans les premiers mois, l'hémiplégie s'annonce par l'apparition de convulsions, précédées parfois par quelques symptômes digestifs, une élévation thermique, de légers troubles de l'état général. Variables dans leur intensité elles peuvent aboutir à un véritable état de mal, avec coma, ascension considérable de la température. En général, mais non toujours, comme le voudrait Wuillamier, les convulsions sont unilatérales.

Les accès disparus, on remarque aussitôt l'hémiplégie. Ce n'est parfois qu'une simple hémiparésie qui ne se complètera que plus tard, après un interval pouvant aller de quelques semaines à quelques mois, après une autre série d'accès. Tantôt encore, les convulsions cessent, ne sont suivies d'aucune paralysie, tout rentre dans l'ordre. Après une période de calme plus ou moins prolongée, nouvelle attaque identique à la première, puis d'autres, l'hémiplégie survient tardivement, si bien que certains en font, avec Osler, une conséquence directe de l'épilepsie, par rupture vasculaire à l'acmé de l'accès.

En certains cas, le début est brusque, avec véritable ictus, en particulier chez l'enfant plus âgé, et dans les cas d'origine vasculaire ou encéphalitique.

Par contre, Gibotteau a décrit des formes où les convulsions manquent et où l'hémiplégie peut s'ins-

taller progressivement. Bien des fois le début est difficile à préciser. Les parents remarquent que l'enfant se sert maladroitement d'un de ses membres ou la paralysie n'est découverte qu'à l'occasion des premiers pas. A cette période, elle est totale, intéressant la face et les membres, mais prédominant au membre supérieur. Elle est flasque. Les réflexes sont normaux, quelquefois diminués. « Mais, ce stade, dit M. Babonneix, dure si peu, semble si inconstant, si difficile à observer qu'il est préférable de ne pas lui consacrer une description spéciale. L'hémiplégie, totale au début, rétrocede, pour n'atteindre plus, finalement, que quelques groupes musculaires ». Chez un enfant observé récemment par M. Babonneix, la contracture était apparue dès le 15^e jour.

Peut-on, dès cet instant, prévoir l'évolution ultérieure de la maladie? Freud et Rie prétendent que les phénomènes initiaux, intenses dans les formes évoluant plus tard vers une contracture marquée, feraient défaut ou seraient très atténués dans les formes spasmodiques légères.

Période d'état

TROUBLES MOTEURS.

L'hémiplégie peut être totale, intéressant face et membres d'un même côté. Mais toujours l'amélioration de la paralysie du membre inférieur est plus

rapide et plus marquée que celle du membre supérieur. L'existence de la paralysie faciale est plus discutée. Gibotteau croit qu'une observation attentive, l'étude de la mimique, la montrerait dans tous les cas. Freud et Rie l'ont vue chez les deux tiers de leurs malades mais assurent qu'elle manque souvent dans les formes spastiques légères ou dans la parésie choréatique. Si elle est commune mais peu prononcée (Cotard) elle est cependant moins fréquente que dans l'hémiplégie de l'adulte (P. Marie)). En tout cas, l'atteinte de la face n'est pas comparable à celle des extrémités. Limitée, d'après Cotard, aux muscles innervés par le facial inférieur, elle est souvent totale en réalité (Gibotteau, Freud et Rie, König). La contracture secondaire a été observée par de nombreux auteurs ; dans un cas de Freud et Rie, elle avait précédé une chorée du visage. Les muscles de la langue, du voile, les masticateurs sont en général indemnes. Corberi, chez deux sujets, a vu une déviation de la langue du côté opposé aux membres paralysés. Il explique cette anomalie par une action de l'encéphalite causale, plus profonde d'un côté que de l'autre. Le strabisme est fréquent.

Neurath a décrit une attitude particulière de la tête : inclinaison vers le côté malade, avec légère rotation du côté sain. Cette position en rapport avec une contracture des muscles profonds du cou ou de la nuque, n'est pas spéciale aux formes spasmodiques intenses mais peut s'observer également dans les formes bénignes. Elle survient, en général

assez tardivement. Une atrophie avec raccourcissement des muscles de la face, du cou, de l'épaule, peut provoquer une déviation analogue. C'est exceptionnel. Enfin, MM. Babonneix et Lance l'ont vu apparaître dès le début d'une hémiplegie. Inconstante, elle leur a semblé plutôt en rapport avec un spasme passager qu'avec une contracture permanente.

Paralysie et contracture combinant leurs effets vont imprimer aux membres des attitudes caractéristiques.

Le membre supérieur, plus ou moins atrophié, est collé au tronc, l'avant-bras est fléchi à angle droit et se met en pronation forcée. La main est également en flexion, quelquefois en extension, ou même dans une position intermédiaire. Elle est déviées vers le bord cubital. Les doigts sont fléchis dans la paume, recouvrant le pouce, dans l'attitude du poing fermé. Cependant l'extension des articulations interphalangiennes n'est pas rare (Oppenheim) pouvant même aller jusqu'à une véritable subluxation. Les deux attitudes peuvent se combiner : les premières phalanges restent étendues, les deux autres se mettent en flexion, ou bien la dernière phalange est fléchie sur la deuxième, elle-même en hyperextension (doigts en baïonnette de Déjérine). La paume se creuse en gouttière, et la face dorsale prend un aspect arrondi.

Le membre inférieur est en rotation interne légère, le genou faiblement fléchi ou en hyperextension.

Le pied se met en varus équin avec subluxation de l'astragale. La contracture a pu provoquer une luxation de la hanche.

On a voulu préciser la localisation des troubles paralytiques. D'après Gaudard, ils prédominent, au membre supérieur, dans le domaine du nerf radial, au membre inférieur dans celui du sciatique poplite externe. Rien n'est plus contesté. Leur caractéristique est surtout leur prédilection pour les extrémités.

Les muscles du tronc sont atteints. L'amplitude respiratoire est diminuée. Le thorax est déformé souvent par une scoliose généralement dorso-lombaire à concavité du côté opposé aux membres paralysés, avec courbure de compensation cervico-dorsale due à la bascule du bassin par grand équinisme.

Toutes ces déformations vont se fixer plus tard par des rétractions tendineuses.

La force musculaire est diminuée dans son ensemble. Mais au membre supérieur, tandis que les mouvements des grosses articulations restent souvent conservés relativement, les mouvements de la main sont particulièrement difficiles. La pronation et la supination sont impossibles. La préhension est maladroite et le malade ne peut exécuter de mouvements délicats : coudre, mettre un bouton, écrire. M. Noïca explique cette prédominance des troubles moteurs des doigts par la localisation de leur centre fonctionnel dans les couches superficielles de l'écor-

ce, toujours plus lésées que les couches profondes, centres des mouvements moins différenciés.

L'aspect de la démarche varie avec l'attitude du membre inférieur, avec l'intensité de la contracture, avec l'état du membre opposé. Tantôt le malade fauche nettement comme l'adulte hémiplegique. Tantôt l'impossibilité de la flexion dorsale du pied le force au steppage. Tantôt il marche littéralement sur les orteils en raison de l'équinisme du pied. Quelquefois ses mouvements rappellent ceux de l'ataxique. Dans la marche de flanc, la jambe malade frotte contre la jambe saine.

Mais paralysie et contracture sont loin d'être constantes et si intenses. Bien souvent la force musculaire paraît conservée, il y a plutôt maladresse et les spasmes musculaires viennent gêner l'exécution du mouvement volontaire encore entravée par les mouvements anormaux : chorée, athétose, dont ils ne sont, en somme, que le premier degré. Dans la règle, dit Oppenheim, on observe une certaine tension musculaire permanente, qui s'exagère dans les tentatives de mouvements actifs, ne permettent pas le relâchement des antagonistes en surajoutant des contractions involontaires intempestives. Il est des cas dans lesquels la rigidité est le seul symptôme et où l'on peut parler à peine de paralysie (hémitonie de Betcherew). De même, pour Benedikt, il n'y a dans ces cas ni paralysie, ni contracture mais tension musculaire qui survient soit spontanément, imprimant aux membres une attitude pathologique, soit seu-

lement provoquée par les mouvements actifs ou passifs et cessant par le repos. Cette tension n'intéresse pas toujours les mêmes groupes musculaires pendant le repos et pendant le mouvement, mais saute de l'un à l'autre. Une autre perversion du mouvement peut être due à la prédominance des antagonistes : demande-t-on, par exemple, au malade d'opposer le pouce, il le met en abduction.

La contracture peut manquer complètement, faisant place à l'hypotonie ou à l'atonie.

Celle-ci peut être secondaire : l'hémiplégie, spasmodique dans une première phase, suit une marche régressive (André Thomas et Jumentié, Long et Lebée). Chez le malade de MM. Long et Lebée, l'hypotonie s'accompagnait d'un affaiblissement marqué des réflexes tendineux et dans la 3^e année de l'évolution apparaissaient des mouvements choréiques du membre supérieur remarquables par leur ampleur, leur brusquerie. Aucune trace de paralysie, si ce n'est une légère diminution de la force musculaire de la main.

Dans 35 observations de Freud et Rie, la contracture était accentuée 6 fois, manquait 6 fois, était atténuée ou partielle dans les autres cas. M. Long a insisté sur ces faits, et l'examen de 36 hémiplégiques ne lui a montré que chez quinze d'entre eux une contracture permanente ou latente, hémiplégique ou monoplégique. Chez tous les autres, elle faisait défaut ou, plus rarement, se localisait à un segment de membre ou n'était qu'ébauchée.

Combattant l'opinion d'Oppenheim qui admet que la contracture reste latente et ne se manifeste qu'à l'occasion de mouvement volontaire, il explique l'attitude classique que prend le malade, par une syncinésie qu'il faut bien distinguer, dit-il, de la contracture. Notre malade (observation n° 23) rentre dans ce cadre clinique : hypotonie marquée, affaiblissement des réflexes et syncinésies à l'occasion des mouvements volontaires.

Assez fréquemment enfin, on observe sur une main un membre un curieux mélange d'hypertonie et d'hypotonie particulier à l'hémiplégie infantile. Ce phénomène est des plus nets chez la jeune fille présentée par MM. Babonneix, Blum et Brisard (observation 22) : tandis que les grosses articulations du membre supérieur sont fixées par la contracture, les doigts présentent une laxité articulaire remarquable et telle qu'on peut renverser les phalanges sur le dos de la main.

L'hémiplégie peut être double, soit d'emblée, soit après deux attaques successives. Le membre inférieur du côté opposé peut être seul atteint, et cette forme héli-paraplégique, qui n'est pas rare, est parfois assez malaisée à différencier d'une maladie de Little (observation 21).

Au contraire, la paralysie peut régresser, se localiser à un segment de membre ou même un petit groupe musculaire de la face ou de la main (inter-osseux, muscles thénariens, etc...). König et Osler ont rapporté chacun un cas où la paralysie faciale

restait le seul témoin d'une hémiplegie dont il ne restait plus trace dans les membres. Freud et Rie ont observé plusieurs malades atteints de monoplegie crurale qu'il n'était possible de rattacher à sa véritable cause, que par les antécédents et la persistance d'une légère parésie faciale. Chez l'un d'eux, d'ailleurs, la symptomatologie se compléta, dans la suite, par l'apparition de mouvements choréiques du membre supérieur, qui semblait jusque là respecté.

TROUBLES DES RÉFLEXES

Ils sont variables. Dans les cas où la contracture est franche, les réflexes tendineux et périostés sont exagérés. Clonus de la rotule, trépidation épileptoïde sont les plus nets. Le signe de Babinski est positif, de même les signes d'Oppenheim et de Schaffer.

Les réflexes cutanés sont généralement diminués ou abolis. Cependant Goldman les avait trouvés augmentés dans un cas, et MM. Noïca et Marbe admettent que chez l'enfant, contrairement à ce qui se passe chez l'adulte, il est de règle de voir les réflexes cutanés exagérés du côté malade. Le fait est possible mais ne peut être généralisé.

Les réflexes de posture sont abolis du côté malade.

Mais la contracture manque-t-elle? Toutes les éventualités sont possibles. Ils peuvent être vifs

(Long), plus souvent normaux, diminués et même abolis. Dans les formes où dominent les mouvements athétoso-choréïques les réflexes sont normaux. Le signe de Babinski est négatif, et doit être distingué du pseudo-signe de Babinski spontané que l'on observe souvent. Lié à l'athétose, il peut induire en erreur, si l'on n'y prend garde. Enfin divers auteurs, MM. P. Marie, Long et Lebée, Long et Noïca, ont signalé la diminution ou l'abolition des réflexes tendineux du côté paralysé, ou même des deux côtés (Souques, Long et Lebée), avec parfois exagération des réflexes cutanés. M. Souques en donne l'interprétation suivante : si les réflexes sont diminués ou abolis du côté hémiplégié seul, il faut, comme chez l'adulte, en rechercher la cause dans le siège, l'étendue, la nature du foyer cérébral, ou dans l'état des muscles et des nerfs périphériques, amyotrophie, névrite surajoutée. Si l'aréflexie est généralisée, il faut faire intervenir probablement une lésion du nerf radiculaire, contemporaine de la lésion cérébrale et relevant de la même étiologie, ou indépendante d'elle. La malade de M. Souques, par exemple, avait eu auparavant une méningite, suivie d'atrophie optique bilatérale, qui pouvait expliquer les modifications des réflexes.

TROUBLES SENSITIFS

Les troubles sensitifs sont minimes. Il est inusité de voir, comme chez le malade de M. A. Thomas,

une hémianesthésie complète, à tous les modes de sensibilité, persistant depuis 34 ans. Une fillette de 2 ans et demi, observée par Bischoff était atteinte d'hémiplégie droite avec contracture, athétose, arrêt de développement de tout le côté droit. Elle présentait une anesthésie et une analgésie de la main droite. L'autopsie montra un foyer kystique de la couche optique gauche avec dégénérescence des corps mamillaires, du noyau rouge, du pédoncule cérébelleux supérieur, du ruban de Reil. La capsule interne était diminuée de volume et l'écorce cérébrale paraissait intacte.

En règle générale, tout se borne à un léger trouble de la discrimination tactile, avec agrandissement des cercles de Weber, ou de la notion de position, surtout net aux extrémités.

Plus fréquente est l'astéréognosie, due pour Déjerine, à l'absence d'éducation du tact, du fait de la paralysie, et susceptible de s'amender par un traitement approprié. Mais cette explication n'est pas valable dans les cas où l'astéréognosie a été observée bien que la main ait pu être exercée. Faut-il faire intervenir un centre spécial? (Campbell).

TROUBLES OCULAIRES

Ils méritent, par leur importance et leur fréquence, de nous arrêter assez longtemps.

Freud, le premier, signala, en 1889, l'hémianopsie latérale homonyme. Depuis, les observations se

sont multipliées (Freud et Rie, Herschen, Silex, Köppen, König, Lammers, Oppenheim). Sachs en rapporte huit cas. Elle montre la diffusion des lésions dans l'hémiplégie infantile, qui ne restent pas toujours localisées à l'écorce rolandique. Elle est souvent délicate à mettre en évidence chez le jeune enfant. Dans l'observation n° 10, l'hémianopsie ne peut être affirmée, mais paraît fort probable. La tête de l'enfant est presque constamment déviée vers la droite. Il ne regarde pas dans la direction de la lumière placée dans la moitié gauche du champ visuel et ne tourne pas la tête. Son attention est attirée, au contraire, par la lumière placée dans le champ visuel droit. La localisation de la lésion est difficile. Peut-être dans notre cas est-elle due à une lésion de méningo-encéphalite de la région cunéenne.

Le strabisme que nous avons déjà noté est fréquent. Hoffa a signalé la paralysie du moteur oculaire commun, le nystagmus.

La cataracte congénitale existait chez deux de nos malades. L'un d'eux, hérédosyphilitique, présentait en outre de la microphthalmie, et de l'atrophie optique. Elle n'avait jamais été mentionnée jusqu'ici dans l'hémiplégie, mais les ophtalmologistes ont insisté sur sa coexistence fréquente avec l'hydrocéphalie, les convulsions, les troubles intellectuels, le rachitisme.

Enfin il nous reste à envisager les lésions du nerf optique dont on conçoit l'importance, mais qui ce-

pendant n'attirèrent que fort peu jusqu'ici l'attention des classiques. König, Hoffa, Hichens, et plus récemment MM. Noïca et Dimilescu ont noté l'atrophie optique hérédo-syphilitique. Mais c'est surtout M. Babonneix qui, à propos de 3 cas d'atrophie optique, a insisté sur la nécessité de pratiquer systématiquement l'examen du fond d'œil chez tout hémiplégique. Les signes fonctionnels du début peuvent en effet passer facilement inaperçus.

A l'ophtalmoscope on peut constater une névrite en évolution, avec papille rouge vif, à bords peu distincts, et amincissement des artères, dilatation des veines rétiniennes. Non traitée elle évoluera rapidement vers l'atrophie définitive. La papille devient blanchâtre, puis grisâtre, ses bords sont flous, les vaisseaux sont altérés. D'autres fois, l'atrophie apparaît d'emblée, atrophie optique simple, qui présente un aspect un peu différent, les bords de la papille sont nets, les vaisseaux ne sont altérés que tardivement. Elle est en général bilatérale.

Quelle est la cause de cette atrophie optique? Dans la grande majorité des cas : la spécificité. Certes son aspect clinique n'est pas pathognomonique et rien ne le distingue d'une séquelle de méningite, cérébro-spinale par exemple, si ce n'est quelquefois l'existence de lésions manifestement spécifiques de chorio-rétinite. C'est surtout par les symptômes concomitants que l'on peut affirmer son étiologie. Le malade de König, outre son atrophie optique, avait un signe d'Argyll, son père était syphilitique.

De même, celui de MM. Noïca et Dimilescu avait une hérédité certaine. Dans les trois cas de M. Babonneix, que nous rapportons plus loin, la syphilis est également en cause : dans le premier, la mère est syphilitique avérée, et présente une cicatrice de gomme du voile du palais. Dans un autre, le père est également syphilitique, l'enfant a présenté lui-même des symptômes évidents : né avant terme, d'apparence vieillotte, il eut, dès les premiers jours, du coryza, une éruption cutanéomuqueuse. Le foie et la rate sont hypertrophiés. Dans le dernier cas, les antécédents héréditaires sont moins nets, mais il existe, avec l'atrophie optique, une inégalité pupillaire manifeste. Le Wassermann type est négatif, mais une réaction de Bauer est fortement positive dans le sang.

La névrite optique fut d'abord attribuée à l'action directe du tréponème sur les fibres nerveuses. En réalité, elle est due le plus souvent à une méningite chronique, constante dans la syphilis nerveuse, comme en témoignent les examens anatomiques, la ponction lombaire qui présente à la fois un intérêt diagnostique et pronostique et permet de suivre en quelque sorte l'évolution des lésions.

La théorie d'après laquelle la névrite est sous la dépendance d'une exagération de la tension du liquide céphalo-rachidien entraînant l'hyperémie ou l'étranglement de la pupille est très discutable. Cliniquement l'hydrocéphalie est souvent absente ou est très minime et n'a pas toujours été trouvée à

l'examen anatomique. Cette hydrocéphalie, d'autre part, est, elle-même, dans la majorité des cas, d'origine inflammatoire et reconnaît pour cause une méningo-épendymite chronique (Babonneix).

Enfin, parmi les autres manifestations oculaires de la syphilis nous citerons : la rétinite (Heubner, de Graefe), la choroïdite (Hadden et Jackson), la kératite interstitielle, l'inégalité pupillaire et le signe d'Argyll.

On voit que les troubles oculaires sont infiniment variés et fréquents, dans l'hémiplégie infantile. L'examen complet des yeux s'impose donc. Certes, on ne pourra espérer modifier par le traitement une atrophie optique avec lésion définitive des fibres nerveuses, mais un diagnostic précoce pourra heureusement enrayer l'évolution de la névrite et en faire éviter les terribles conséquences.

MOUVEMENTS ASSOCIÉS

On les observe dans la moitié des cas. Avec P. Marie et Foix on peut diviser les syncinésies en :

Syncinésie globale provoquant, à l'occasion d'un effort la contraction de tous les muscles du côté hémiplégé et exagérant l'attitude pathologique. Nous avons vu qu'elle n'est quelquefois que la manifestation d'une contracture restée latente pendant le repos.

Syncinésie d'imitation, dans laquelle le membre malade reproduit symétriquement les mouvements

du membre sain. Rare chez l'adulte, elle semble plus fréquente dans les hémiplegies de l'enfant (Foix).

Syncinésie de coordination, caractérisée par le fait que la contraction d'un groupe musculaire entraîne celle d'un autre groupe fonctionnellement synergique, par exemple flexion combinée de la cuisse et du tronc, impossibilité de fléchir la jambe sans fléchir le pied, signe de Strumpell, signe de Néri, et autres. On peut observer des syncinésies de coordination portant sur plusieurs membres. Parmi elles on peut ranger le phénomène de Magnus-Klein, assez rare d'ailleurs : le changement de position de la tête imprime au membre supérieur des mouvements associés, hyperextension et supination quand la face est tournée vers lui, flexion et pronation dans le cas contraire.

MOUVEMENTS ANORMAUX

Chorée et athétose sont aussi une des caractéristiques de l'hémiplegie infantile. Particulièrement fréquentes puisqu'elles surviennent dans un tiers de cas environ, elles compliquent plus spécialement les formes dans lesquelles l'hypertonie est peu marquée ou fait défaut. Leur apparition est d'autant plus à craindre que l'hémiplegie a été plus précoce.

Elles peuvent siéger à la face, aux deux membres, ou à l'un d'eux, mais ont une prédilection marquée pour le membre supérieur. Dans la chorée ce sont

des mouvements brusques, rapides, violents, de grande amplitude, irréguliers, illogiques, pouvant intéresser les différents segments du membre atteint. Dans l'athétose, au contraire, les mouvements sont incessants, de faible amplitude, véritables mouvements de reptation, paraissant posséder un certain rythme, et semblant répondre à une intention précise. Ils prédominent aux extrémités, cantonnés le plus souvent aux doigts qui sont animés de mouvements d'extension, de flexion, d'abduction, d'adduction, continuels, plus rarement aux orteils, Quelquefois le poignet, l'articulation tibio-tarsienne y prennent part, mais jamais les autres articulations. Ils sont quelquefois associés à des spasmes. Lorsqu'ils siègent à la face ils donnent à la physionomie les expressions les plus variées, sans rapport, du reste, avec les sentiments du sujet. Tous ces mouvements sont accrus par l'effort, l'attention, l'émotion, l'examen du médecin et viennent encore assombrir le pronostic fonctionnel. Ils sont calmés au contraire, par le repos, cessent pendant le sommeil.

M. Pierre Marie distingue de l'athétose vraie, les mouvements athétoïdes des formes spastiques, moins étendus, moins fréquents, apparaissant surtout à l'occasion des mouvements volontaires. Cette opinion est contestée.

Il n'est, du reste, pas toujours facile de faire de départ entre ces différents mouvements. Chorée et athétose peuvent coexister, toutes les transitions

sont possibles. Elles peuvent d'ailleurs se succéder, et Leube a vu l'athétose se transformer brusquement en chorée.

Les myoclonies ont été observées par Déjerine et Camus, le tremblement intentionnel par M. A. Thomas et Mme Long-Landry. La coexistence de signes pyramidaux discrets et de symptômes cérébelleux a été vue par MM. Noïca et Bagdasar : paralysie légère sans hypertonie, avec exagération des réflexes et signe de Babinski, dysmétrie, adiadococinésie, passivité, démarche incertaine.

Enfin, MM. Babonneix et J. Hutinel ont publié l'observation d'un petit malade qui présentait des mouvements involontaires ne rentrant dans aucun des cadres précédents (Soc. de Pédiatrie, 21 décembre 1926) :

Observation. — *Eliás L.*, 10 ans, vu le 26 octobre 1926.

A. H. et A. P. — Le père est mort subitement à 53 ans. La mère, ainsi que deux autres frères et une sœur sont en bonne santé. L'enfant est né à terme, à la suite d'une bonne grossesse sans application de forceps, mais en *état d'asphyxie apparente*. On ignore ce qu'il pesait à la naissance, sa famille affirme qu'il n'aurait jamais eu de convulsions. Il a eu sa première dent à 7-8 mois, a commencé à parler à l'âge normal, mais a été en retard pour marcher. C'est à ce moment qu'on s'est aperçu qu'il était paralysé du côté droit. Sa santé générale est satisfaisante : à signaler seulement une crise d'entérite vers 15 mois.

H. de la M. — Comme il arrive si souvent, on ne peut préciser le début des accidents, qui n'ont été découverts qu'à l'occasion des premiers pas.

E. A. — Le jeune Elias est un enfant éveillé, d'aspect intelligent et qui travaille bien, bien que, étant depuis peu en France, il parle et comprenne encore mal notre langue. Ce qui frappe dès qu'on l'examine, c'est l'existence d'une *hémiplegie infantile droite, avec mouvements involontaires du membre inférieur correspondant*.

Voici comment ils se présentent :

Dans le décubitus dorsal, ils intéressent la totalité du membre ; très variés dans leur *expression*, ce sont des mouvements : a) de latéralité de la cuisse, qui se place tantôt en abduction et tantôt en adduction ; b) de rotation, surtout interne ; c) d'extension de la jambe sur la cuisse ; d) de flexion dorsale du pied et des orteils.

Ces divers mouvements s'associent, se combinent, se substituent les uns aux autres, de façon à constituer des ensembles très complexes.

Leur *rythme* est tantôt accéléré, tantôt ralenti, sans que ces diverses modifications se succèdent avec régularité.

Leur *amplitude* est considérable.

Leur *reproduction* est incessante. Toutefois, à certains moments, ils s'arrêtent pendant quelques secondes ou même plus longtemps. Surtout si l'enfant est calme.

Ils sont *accrus* par l'émotion, la recherche des réflexes, les mouvements volontaires effectués par le côté sain ; *diminués* par le repos, le sommeil, la marche. Ils persistent dans la station verticale ; on note, de temps à autre, un *pseudo-signe de Babinski*, survenant spontanément.

A un examen attentif et prolongé, on constate quelques discrets mouvements involontaires du membre supérieur droit, et, en particulier, des mouvements : 1^o de la main droite qui, par instants, s'incline sur le bord cubital ; 2^o des doigts, qui se mettent en éventail.

Il n'existe ni spasmes ni phénomènes cérébelleux.

Ce curieux phénomène mis à part, les signes constatés chez le jeune L... sont :

1° Ceux d'une *hémiplégie infantile* banale, avec :

a) Parésie des membres du côté droit, boiterie due aussi, en partie à l'atrophie du membre inférieur, dont rendent bien compte les mensurations :

<i>Mensurations.</i> — M. S.	M. S. D.	M. S. G.
Longueur du bras	21 cm.	21 cm.
Longueur du cubitus	18 cm.	18 cm. 5
Circonférence : 10 cm. au-dessous de l'acromion	17 cm.	18 cm.
Circonférence : 7 cm. au-dessous de l'olécrâne	16 cm. 5	17 cm.
M. I.	M. I. D.	M. I. G.
Longueur (épine iliaque-malléole externe)	64 cm.	65 cm.
Circonférence : 20 cm. au-dessous de l'épine iliaque	31 cm.	33 cm.
Circonférence : 12 cm. au-dessous du bord supérieur de la rotule	22 cm. 5	23 cm.

Urines : ni sucre, ni albumine.

b) Contractures et rétractions tendineuses, dont surtout la tendance à l'enroulement du pied droit et l'attitude en flexion du membre supérieur droit ;

c) Troubles de la marche, à droite, légère boiterie, démarche digitigrade ; position vicieuse du pied, qui se place en abduction ; oscillations légères du corps ;

d) Modification des réflexes : augmentation générale des réflexes tendineux, avec signe de Babinski, mais sans trépidation spinale ; des réflexes cutanés, le crémastérien est faible ; l'abdominal, normal ;

e) Absence de gros troubles de la sensibilité ;

f) Enraidissement de tous les tissus des membres du côté droit ;

g) Scoliose à convexité droite ;

h) Synovite palmaire (Alquier).

2°) Des phénomènes *oculaires*, au sujet desquels on nous a remis, de la part du professeur Terrien, la note suivante :

Réflexes pupillaires un peu lents : pupilles normales, astigmatisme; fond d'œil normal ;

3° A noter l'absence de tout trouble psychique, sphinctérien, et de crises comitiales, typiques ou atypiques ;

4° Rien à signaler pour *l'état général*. Il n'existe, en particulier, aucun stigmate d'hérédosyphilis.

En résumé, concluaient les auteurs, hémiplégie infantile offrant quelques particularités :

1°) Le membre inférieur droit, et, à un moindre degré, le membre supérieur correspondant, sont le siège de mouvements involontaires qui n'appartiennent certainement pas à l'athétose, dont ils n'ont ni l'apparence rythmique, ni la lenteur de la contraction, ni la localisation aux muscles des extrémités, ni les spasmes surajoutés (Lewandowski et von Monakow) ; ce ne sont pas non plus des pseudo-tremblements intentionnels, comme dans les cas d'André Thomas et Mme Long-Landry. Ils n'ont rien à voir avec les phénomènes cérébelleux. Ce ne sont pas des myoclonies, comme chez le malade de MM. Déjerine et P. Camus. C'est surtout l'hémichorée qu'ils rappellent par la variabilité de la contracture, qui frappe un grand nombre de muscles, comme par l'absence de spasmes surajoutés. Encore est-il qu'ils en diffèrent par quelques caractères : ils ne sont ni aussi brusques, ni aussi rapides, violents, impulsifs ; bref, ne donnant pas l'impression de départ (*ausfahrende*) comme dans la chorée ; ils sont aussi moins variés, n'évoquant pas ces « changements à vue, qui font penser aux images incessamment renouvelées du kaléidoscope ».

2°) Comme dans beaucoup des cas rassemblés ou observés par nous, il y a ici suspicion d'hérédosyphilis. Est-il normal que, chez l'enfant, les réflexes pupillaires soient lents à la lumière ?

3°) Notre cas appartient à la fois au type B du professeur

P. Marie, dans lequel il y a surtout des mouvements involontaires, et au type A, dans lequel on note des contractures, des atrophies, de l'exagération des réflexes. Il est hors de doute, en effet, qu'entre les deux existent des formes de transitions (*Uebergangsformen*, *Mischformen*) assez fréquentes, et qui peuvent réaliser (Freud et Rie, Babonneix et Voisin) toutes les combinaisons possibles.

ÉPILEPSIE

Il n'existe aucun parallèle entre l'évolution de la paralysie et l'apparition de l'épilepsie, toutes deux conséquences d'une même atteinte cérébrale. Elle peut compliquer toutes les hémiplégies quelqu'en soit la forme, bénigne ou grave, spastique ou non, bien qu'elle soit peut-être plus fréquente dans les formes spastiques (Babonneix). Elle ne fait jamais défaut dans l'hémiplegie double. Freud et Rie ont remarqué qu'elle ne manquait jamais chez les aphasiques. On l'observe dans la moitié, et même les deux tiers des cas (J. Voisin). Seul Gibotteau estime qu'on a exagéré sa fréquence et ne l'a rencontrée que dans la minorité des cas.

La date de son début est essentiellement variable. Elle peut précéder l'hémiplegie, et a pu ainsi être considérée comme la cause même de celle-ci, comme nous l'avons déjà dit. D'autres fois, elle fait immédiatement suite aux convulsions initiales, mais, souvent, il existe un véritable intervalle libre de un ou deux ans en moyenne, mais pouvant aller jusqu'à 13 ans et plus.

Diffère-t-elle cliniquement du mal comitial ordinaire? Bourneville et Wuillamier insistent sur le caractère fruste de l'accès : l'aura, le cri initial manquent souvent. La chute brutale est rare. Tout se réduit à quelques convulsions toniques. La fin est brusque, sans coma, ni stertor, ni délire consécutifs. La morsure de la langue, l'incontinence d'urine, sont peu fréquentes. L'épilepsie Bravais-Jacksonienne a été signalée, et même dans les accès généralisés les convulsions prédominent souvent du côté paralysé. Jamais on n'observait d'absences ou d'autres équivalents. Cependant dans notre observation n° 3 les crises bravais-jacksoniennes, précédées d'une aura visuelle, alternent avec des vertiges. Chez un autre de nos malades, l'épilepsie survenue à 4 ans persiste jusqu'à 13 ans et demi, fait place ensuite à des équivalents, reparaît à nouveau à 42 ans, et disparaît au bout de 4 ans, remplacée par des vertiges.

Les crises peuvent se répéter à intervalles de plus en plus courts, et aboutir parfois à un véritable état de mal, sans coma profond cependant, ni élévation considérable de la température qui ne dépasse pas 38°5, et rarement fatal. En règle générale, les accès d'abord nombreux et violents se raréfient et s'atténuent par la suite, finissant même par disparaître vers l'âge de 40 ou 50 ans (Bourneville). Le pronostic de l'épilepsie semble donc particulièrement favorable dans l'hémiplégie infantile, les 10 ou 15 premières années de son évolution restant la période véritablement critique.

APHASIE. TROUBLES PSYCHIQUES

Quand l'hémiplégie débute avant que l'enfant ait prononcé ses premiers mots, aucun trouble ultérieur de l'éducation du langage ne survient. Quelquefois cependant, la parole est un peu retardée et les progrès très lents.

L'aphasie se rencontre surtout après l'âge de 3 ans mais elle n'offre pas la même constance et la même gravité que chez l'adulte. Les fonctions cérébrales n'étant pas encore nettement différenciées, l'adaptation se fera facilement et l'un des hémisphères suppléant à la déficience de l'autre elle sera rarement définitive, sauf, naturellement, dans la diplégie. Il est extrêmement remarquable, dit Cotard, que, quelque soit le côté de la lésion cérébrale, les individus hémiplégiques depuis leur enfance ne présentent jamais d'aphasie, et cela même quand tout l'hémisphère gauche est atrophié.

Pour les mêmes motifs, elle s'observe aussi bien dans les lésions de l'hémisphère droit que de l'hémisphère gauche. Si nous parcourons les statistiques de Wuillamier, Hein, Gaudard, Freud et Rie, nous voyons que sur 200 cas d'hémiplégie droite l'aphasie a été constatée 89 fois, soit dans 45 % des cas et dans 134 cas d'hémiplégie gauche 35 fois, soit dans 26,8 % des cas. Le siège de la lésion n'a donc pas une importance essentielle.

Elle revêt ordinairement le type de l'aphasie de Broca avec prédominance des phénomènes anarthri-

ques. Elle peut exister à l'état d'aphasie motrice pure.

Presque constamment, mais non toujours, l'hémiplégie s'accompagne de troubles psychiques. Très accentués, ils ne font jamais défaut dans les hémiplégies doubles, ils sont fréquents dans les formes spastiques intenses, et, par contre, atténués ou nuls dans les formes choréo-athétosiques. Il y a donc un certain parallélisme entre eux et l'intensité de la paralysie.

Ils peuvent aller de la simple débilité mentale ou l'arriération, jusqu'à l'idiotie la plus complète (Bourneville). Ils ne présentent jamais de caractère progressif et sont même quelquefois susceptibles de s'amender avec la rééducation.

Le facies inexpressif, le regard éteint, les lèvres pendantes, ne laissant échapper aucune parole sensée, mais seulement quelques cris inarticulés, incapable de tout acte intellectuel, l'idiot complet mène une existence purement végétative. Indifférent à tout, sans mémoire, sans jugement, sans volonté, sans réflexes, il est souvent craintif, apathique, mais parfois violent. Quelquefois attaché à celui qui le soigne, ses sentiments affectifs sont très réduits. Lorsque l'hémiplégie a débuté plus tard, l'idiotie est souvent moins profonde. L'enfant est capable de reconnaître son entourage, ses parents. Sa physionomie exprime quelques sentiments, tels que la joie ou la douleur. Sa mémoire auditive ou visuelle est susceptible de se développer. L'instinct génital est

souvent, chez lui, anormalement développé et perversi.

L'imbécile est la proie de ses instincts. Egoïste, vaniteux, menteur, violent, cruel envers les animaux, gourmand, complètement amoral, c'est un être antisocial. Ses instincts génitaux sont perversis (onanisme, pédérastie). Son attention est instable, sa mémoire, incertaine. Il manque de jugement et d'initiative. Son affectivité est excessive et puérile. Il est cependant capable, après une éducation appropriée, d'accomplir quelques travaux simples, uniformes, exigeant peu d'initiative.

Mais bien souvent l'hémiplégique n'est qu'un simple débile. Sous des dehors parfois brillants, il est puéril dans tous ses actes, sans esprit de suite, sans volonté. Eminemment suggestible, il ne réagit pas contre l'influence du milieu où il vit. Souvent égoïste, entêté, dissimulé, il est sujet aux impulsions qui le conduisent à des actes délictueux. Rien ne peut amender ce révolté contre la société.

A la limite de l'imbécile et du débile, se trouve l'arriéré, susceptible d'éducation et d'une adaptation suffisante à la vie sociale, à condition toutefois, que son arriération estimée d'après les tests de Binet et Simon ne dépasse pas 2 ans.

TROUBLES TROPHIQUES. MALFORMATIONS

Ils vont prendre une importance exceptionnelle, l'organisme étant touché en pleine période de crois-

sance. On les désigne sous le nom d'atrophie, mais comme le font remarquer MM. Hutinel et Babonneix, il y a plutôt arrêt de développement que processus régressif, et le terme d'agénésie trouverait ici sa place, si on ne lui attachait une signification différente. Ils seront d'autant plus marqués que l'hémiplégie aura été plus précoce et que les symptômes pyramidaux sont plus accentués.

Les membres paralysés sont atrophiés dans toutes leurs dimensions. En longueur le membre supérieur est plus atteint que l'inférieur et dans chacun d'eux le segment distal plus que le segment central. Dans la circonférence le segment central, au contraire, est plus touché. Le raccourcissement peut être considérable et atteindre plusieurs centimètres.

L'atrophie porte sur tous les tissus. La peau prend un aspect lisse et vernissé, quelquefois myxœdémateux. Le système pileux est peu développé. Les muscles des extrémités sont particulièrement atteints. La paume de la main se creuse en gouttière, tandis que la face dorsale s'arrondit. Au membre inférieur l'atrophie peut être diffuse ou se localiser aux muscles postérieurs de la jambe. A la radiographie les os sont plus courts et grêles, les épiphyses sont peu développées, les saillies osseuses effacées.

Le rachis est incurvé, le thorax et l'abdomen déformés et étroits. La clavicule est plus courte. Le bassin est oblique et rétréci.

L'hémi-atrophie faciale n'est pas rare (Oppenheim, Gaudard, P. Marie, etc.).

Les os du crâne sont fréquemment arrêtés dans leur développement (asymétrie, microcéphalie). Des dépressions, des fissures peuvent se produire, Hénoc'h, M. Variot et Mme Châtelain ont rapporté quelques cas de perte de substance de la boîte crânienne (porocrânie). Oppenheim cite l'absence de frontal gauche chez une fillette atteinte d'hémiplégie droite. Il peut exister, par contre, un développement exagéré du crâne par hydrocéphalie. Nous ne parlerons pas des stigmates hérédosyphilitiques, déformation du nez, du palais, développement exagéré des bosses frontales, etc..., qui ne relèvent pas directement de l'hémiplégie. Disons également que celle-ci peut retentir sur l'état de la dentition en dehors de toute spécificité héréditaire.

Les différents viscères et organes peuvent être touchés : atrophie testiculaire du côté paralysé, de la mamelle (Gaudard), microphthalmie (observation n° 16) ou, au contraire, buphtalmie. Wuillamier a vu l'atrophie de l'oreille. Neurath a noté l'existence de malformations cardiaques.

Les hyperplasies sont beaucoup plus rares : hypertrophie osseuse (Fayolle), hyperplasie du tissu cellulaire (Gibotteau) simulant le myxoedème, pseudo-hypertrophie par adipeuse. Oulmont, Gaudard, Krüger, Bernhardt, Gowers ont vu, dans des cas où l'athétose était particulièrement intense, des hypertrophies musculaires qu'ils ont rattachées à l'exagé-

ration des mouvements anormaux. Dans le cas d'Oulmont, l'athétose et l'hypertrophie siégeaient au membre supérieur, tandis que l'inférieur restait atrophié, et inversement dans un cas de Bernhardt. Cette pathogénie semble insuffisante, car l'hypertrophie est loin d'être la règle dans l'athétose intense.

Notons enfin les hypertrophies viscérales : testicule, sein (observations 17 et 22) (Bourneville, Clarke, Lannois et Fayolle).

Les observations de nævi siégeant soit sur le côté sain, soit sur le côté malade sont nombreuses. Kalischer, en 1899, à l'autopsie d'un enfant porteur d'une télangectasie du cuir chevelu et du nez, trouve une malformation analogue sur les méninges recouvrant la zone rolandique. Des observations semblables ont été rapportées par Lannois, Bernoud, Strominger, Cassirer, Oppenheim. MM. Bruhsfield et Wyatt ont pu réunir quatre cas personnels, caractérisés par le syndrome suivant : troubles psychiques marqués; allant jusqu'à l'imbécillité profonde, hémiplégie spasmodique, stigmates nombreux de dégénérescence, et nævus étendus. Les antécédents neuro-pathologiques de leurs malades étaient toujours chargés. La grossesse et l'accouchement avaient été normaux. Le Wassermann était positif dans un cas. Le nævus, couleur porto, couvrait une surface considérable de la peau (environ un tiers de la surface totale), occupant le plus souvent la face, le membre supérieur sain, et la jambe paralysée,

mais en général beaucoup plus étendu du côté sain du corps.

Ils rappellent les cas de Cockayne, Rolleston, de Parkes Weber. Celui de ce dernier auteur est assez complexe et intéressant. Il s'agit d'une femme de 22 ans, atteinte d'hémiplégie spasmodique droite, congénitale, avec atrophie. Elle présentait, en outre, un nævus vasculaire très étendu, une buphtalmie gauche, et un syndrome adiposo-génital. La radiographie du crâne montrait des sinus frontaux très élargis, une selle turcique très petite. Il existait une hydrocéphalie externe gauche et l'hémisphère du même côté, atrophié, occupait seulement les deux tiers de la cavité crânienne. Parkes Weber attribue l'hémiplégie à un nævus méningé gauche et rapproche le syndrome adiposo-génital, et l'aspect particulier de la selle turcique.

Harvey Cushing a rapporté des cas, rares, d'hémorragies intra-crâniennes suivies d'hémiplégie spastique, avec idiotie et épilepsie, par rupture d'un nævus méningé. Coexistaient avec la malformation méningée des nævi ayant tendance à s'étendre suivant le trajet du trijumeau (qui envoie également des filets sensitifs à la dure-mère), accompagnés d'un certain degré d'hypertrophie des tissus profonds de la face et d'augmentation de volume de l'œil. La libération d'adhérences cortico-durales, dues à la résorption du caillot ont eu dans quelques cas un heureux effet sur l'épilepsie.

TROUBLES SYMPATHIQUES

Les troubles sympathiques sont extrêmement fréquents, pour ne pas dire constants. Leur intensité est variable, et souvent après une période évolutive plus ou moins longue, ils s'atténuent, s'effacent même, comme cela paraît fréquent dans l'hémiplégie infantile (Périsson). Le plus souvent les membres paralysés ont une température moins élevée, sont cyanosés, livédiqes, l'hypotension est manifeste de ce côté du corps, l'indice oscillométrique est diminué. Le réflexe pilo-moteur est exagéré, ainsi que la sudation. En somme, il y a excitation du système sympathique. Le syndrome inverse avec hyperthermie, diminution du réflexe pilo-moteur, et de la sudation est rare. Il ne peut guère s'observer qu'à la période initiale de l'affection et finit, la plupart du temps, par se transformer en un syndrome hypothémique secondaire (Périsson). Dans un de nos cas il persistait 18 ans après le début de la paralysie.

Le réflexe oculo-cardiaque, d'après Roubinovitch et de la Sourdère est en règle générale aboli, quelquefois dissocié, c'est-à-dire normal du côté sain, aboli ou inversé du côté malade.

Notons, ici, que l'on a vu des éruptions, rougeole, scarlatine, urticaire, etc..., se localiser au côté paralysé.

EXAMENS DE LABORATOIRE

Réaction de Wassermann dans le sang, ponction lombaire devront être pratiquées systématiquement ce que malheureusement nous n'avons pas pu faire.

Ettone, nous l'avons déjà dit, examinant le liquide céphalo-rachidien dans 150 cas, n'a jamais pu mettre la syphilis en évidence. Cependant la réaction de Wassermann, la lymphocytose pure ou prédominante avec quelques polynucléaires et mastzellen (zieheh), l'hyperalbuminose, la présence de globuline (Box), la réaction de Wassermann, pourront confirmer l'hypothèse d'une syphilis héréditaire soupçonnée d'après l'examen clinique (observation n° 10). M. Dupérié, en 1909, aurait trouvé le tréponème dans le liquide céphalo-rachidien. La ponction lombaire aura, de plus, une valeur pronostique importante, permettant de suivre en quelque sorte l'évolution des lésions sous l'influence du traitement.

Le Wassermann, nous l'avons vu à propos de l'étiologie, est positif, dans un nombre de cas assez important, 12 fois sur 25 dans la statistique de Vaglio, 6 fois sur 17 cas dans la nôtre. La réaction sera faite avec le sang de l'enfant et celui des parents. Une réponse négative ne sera pas, du reste, un motif suffisant pour rejeter un diagnostic de syphilis basé sur les anamnestiques ou les symptômes cliniques.

Les réactions électriques des nerfs et des muscles paralysés sont normales. Jamais on n'observe de réaction de dégénérescence.

Formes cliniques

Maintenant que nous avons passé en revue les différents symptômes de l'hémiplégie infantile, il nous est possible de distinguer un certain nombre de formes cliniques. Paralyxie, contracture, mouvements anormaux, épilepsie et troubles psychiques sont les symptômes cardinaux de l'affection. Ils ne se trouvent jamais tous groupés sur le même malade.

Depuis l'article de M. Pierre Marie dans le Dictionnaire Dechambre, il est classique de dissocier deux types essentiellement différents par leur aspect clinique, leur évolution, leur pronostic, et, ajouterons-nous, par la localisation des lésions.

Le type A, est caractérisé par l'intensité de la paralyxie et de la contracture. Les membres sont fixés dans l'attitude que nous avons décrite : membre supérieur en flexion, inférieur en extension. Les réflexes tendineux sont exagérés, le signe de Babinski est positif. Pas de mouvements anormaux, si ce n'est quelques mouvements d'athétose, mouvements athétoïdes de P. Marie. L'atrophie est à son maximum. Les troubles intellectuels peuvent être graves. L'épilepsie est fréquente.

Dans le type B, au contraire, la paralysie est réduite à peu de chose : pas de contracture, pas de modification des réflexes. L'atrophie est nulle ou en tout cas discrète. Les troubles intellectuels sont légers ou font défaut. L'épilepsie est plus rare. Par contre, mouvements choréiques ou athétosiques, s'installant plus ou moins rapidement après le début, acquièrent ici toute leur intensité, et sont plus importants au point de vue fonctionnel que la paralysie elle-même. C'est dans ce type que l'on observe les syncinésies d'imitation (Babonneix).

Entre ces deux types fondamentaux, schématiques, qui ne sont peut-être pas les plus fréquents, tous les intermédiaires sont possibles. Chorée et hémiplégie spasmodique peuvent coexister. Dès le début, l'un des membres est atteint de chorée, tandis que l'autre présente une paralysie spastique. En général, les mouvements anormaux siègent au membre supérieur, il est rare de voir un bras contracturé en flexion tandis que le membre inférieur est respecté par la paralysie et animé de choréo-athétose. Freud et Rie décrivent, sous le nom de parésie choréatique une hémichorée survenant d'emblée, qui se distingue du type B de P. Marie, par son début tardif vers l'âge de 3 ans, son évolution lente sans phase initiale bruyante, l'absence de tout stade de paralysie spastique ou flasque. La force musculaire est diminuée, mais les mouvements anormaux rendent difficile l'appréciation du degré

de la paralysie. Jamais il n'y a d'aphasie, ni de troubles intellectuels, ni d'épilepsie.

Nous avons signalé des formes avec spasmes variables dans leur intensité, leur localisation. « Ce « n'est plus tout à fait de la contracture, ce n'est « pas encore tout à fait de l'athétose, mais un degré « de plus et l'on se trouvera en face de mouvements « athétosiques caractérisés » (P. Marie).

Nous avons vu également l'hypotonie avec ou sans troubles des réflexes, le mélange d'hypertonie et d'hypotonie sur un même membre.

Gibotteau décrit une forme bénigne, où tout se réduit à une parésie et une raideur légère, de l'athétose, quelques troubles des mouvements de la main, Freud et Rie, une forme fruste dans laquelle une parésie faciale, et une légère maladresse des doigts sont des reliquats d'une hémiplegie antérieure.

Dans l'hémiplegie double, mêmes troubles moteurs que dans les formes unilatérales, prédominant généralement aux membres supérieurs, plus rarement aux inférieurs, quelquefois plus accentués d'un côté, paralysie pseudobulbaire ne différant en rien de celle de l'adulte. L'atrophie est toujours importante. Mais ici l'épilepsie et les troubles intellectuels sont à leur maximum et ne manquent jamais. Les causes de la diplégie sont exactement les mêmes que celles de l'hémiplegie. Le pronostic en est singulièrement plus grave.

On a publié quelques cas d'hémiplegie transitoire ou récidivante, qui souvent ne rentrent pas exac-

tement dans le cadre de l'hémiplégie infantile classique. Soucek rapporte l'observation d'un enfant de 10 ans, pris brusquement de céphalée gauche, et d'hémiplégie droite totale. En trois jours les symptômes s'amendent, mais une certaine parésie persiste pendant quelques jours. On notait, en outre, de la pâleur de la face, une rigidité artérielle manifeste. Les battements des vaisseaux du cou et de l'aorte étaient visibles, le cœur était fortement déplacé. L'auteur admet une ischémie cérébrale gauche par spasme vasculaire, chez un enfant ayant de nombreux migraineux dans sa famille. MM. Babonneix et Blechmann, en 1913, rapportaient l'histoire curieuse (observation n° 25) d'un enfant de neuf ans, présentant des troubles importants de la nutrition, pris de vomissements acétoniques. Au 5^e jour de la crise se produit une hémiplégie droite avec aphasie, qui disparaît en quelques heures, reparaît les jours suivants, pour disparaître à nouveau. Quelle en est la cause? Spasme artériel, intoxication, encéphalite aiguë? Il est difficile de se prononcer en l'absence d'autopsie. Dans notre observation n° 26, une hémiplégie droite avec aphasie s'installe brusquement. Elle disparaît pendant 6 semaines pour revenir ensuite progressivement, et rester définitive.

L'âge peut influencer sur l'aspect clinique et Gibot-teau distingue : l'hémiplégie congénitale, légère, incomplète, due peut-être à des lésions bilatérales prédominant d'un côté (M. et Mme Long), l'hémiplégie précoce, des deux premières années, la plus

typique. Plus tard, l'aphasie n'est pas rare, l'hémiplégie se rapproche de celle de l'adulte dont elle ne diffère plus après l'âge de 9 ans.

Enfin, le tableau clinique peut devenir plus complexe par l'association de syndromes morbides, pouvant relever d'une étiologie différente ou traduisant au contraire une autre localisation de l'affection causale.

En 1907, MM. Babonneix et Berteaux présentaient à la Société de Pédiatrie, l'observation d'une fillette de 9 ans, atteinte depuis l'âge de 10 mois d'hémiplégie droite à type spasmodique, avec atrophie et déformations diverses. Six mois avant son entrée à l'hôpital, elle fait une chute suivie immédiatement de céphalée intense survenant par crises, et de vomissements à type cérébral. On ne trouve aucun signe méningé, mais un examen du fond d'œil pratiqué par M. Terrien donne les résultats suivants : stase papillaire très accentuée, la papille est très saillante, les veines sont volumineuses, les contours ont disparu, *on peut presque affirmer l'existence d'une tumeur cérébrale*. La ponction lombaire n'a pas été faite. Ainsi, chez cette fillette coexistent une hémiplégie spasmodique typique et des signes de tumeur cérébrale. Existe-t-il un rapport entre les deux affections? L'existence de l'hémiplégie pourrait faire penser à un kyste méningé ou cérébral, mais la notion d'un traumatisme permet une autre hypothèse envisagée par M. Netter : peut-

être celui-ci a-t-il réveillé au niveau de cicatrices anciennes une activité spéciale aboutissant à la formation d'un gliome.

Nous résumerons également l'histoire d'un malade de MM. Babonneix et Lhermitte qui ont bien voulu nous communiquer leur observation.

Jean D..., 6 ans et demi, se présente le 26 mars 1926.

A. M. et A. P. — Le père est bien portant. La mère n'a jamais fait de fausse couche, mais a eu un autre enfant, qui, porteur d'une malformation cardiaque, est mort 48 heures après sa naissance. La grossesse a été assez pénible (fatigue, vomissements), mais l'accouchement, à terme, a été normal.

L'enfant a été élevé au sein jusqu'à 9 mois, a eu de la diarrhée à 2 mois, et n'augmentait de poids que très lentement. Il eut sa première dent de bonne heure, n'a parlé qu'à 18 mois.

Dès le 3^e mois, les parents remarquent que le membre inférieur droit est inerte. La marche a toujours été difficile.

E. A. — On constate : 1^o une hémiplegie droite très marquée, plus accusée au membre inférieur et respectant la face. Les réflexes tendineux sont plus vifs à droite qu'à gauche. Le signe de Babinski est nettement positif à droite, peut-être ébauché à gauche. Pas de troubles sensitifs.

2^o Une ensellure lombaire très prononcée et une atrophie musculaire généralisée. Les muscles des bras, de la ceinture scapulaire, les muscles longs du dos sont profondément atteints. Le facies est celui d'un myopathique, les yeux sont bridés.

Il n'y a pas de contractions fibrillaires.

La démarche est sautillante, le pied droit la pointe en dedans frottant contre le sol.

La manière dont se relève le malade, lorsqu'il est étendu complètement à terre, est caractéristique de la myopathie.

3° Pas de troubles intellectuels. Le foie est un peu gros. L'examen des yeux n'a pu être pratiqué.

Ainsi il s'agit évidemment d'une hémiplégie cérébrale, associée à un état myopathique. Le fait qu'un frère plus jeune porteur de malformation cardiaque, est mort prématurément, peut faire penser à la possibilité d'une syphilis héréditaire. Mais il est difficile de préciser la pathogénie d'une telle association dont nous n'avons pu relever d'autre exemple dans la littérature.

Dans trois cas nous avons vu l'hémiplégie se compliquer de lipomatose diffuse ou localisée.

S. Jacques, 10 mois, est amené en 1924.

A. M. et A. P. — Ses parents sont bien portants. Sa mère n'a pas fait de fausse couche. Sa grossesse fut pénible et elle dut garder longtemps le repos au lit. L'accouchement, à terme, fut laborieux, sans application de forceps cependant.

H. de la M. — A la naissance il présente un céphalématome volumineux. Le crâne est distendu. Des convulsions se répètent pendant 48 heures. L'hypothèse d'une hémorragie méningée est probable.

Nourri au sein pendant 3 semaines, puis par allaitement mixte, il fut sevré au bout de trois mois.

E. A. — L'enfant est gai, semble reconnaître les personnes de son entourage.

On est frappé par l'état d'obésité qu'il présente.

Le membre supérieur droit est en flexion. La main est maladroite et l'enfant hésite à s'en servir.

Il y a un certain degré de brachycéphalie.

Revu deux ans après l'enfant est très en progrès au point

de vue intellectuel. Il est assez adroit, mais tend à devenir gaucher.

Pas de mouvements athétosiques.

Le membre supérieur, un peu atrophié, est en flexion. La main est succulente. Elle est hypotonique.

Le membre inférieur est aussi maladroit.

Les réflexes tendineux ne sont pas modifiés. Le signe de Babinski est inconstant.

L'enfant a marché tard, à 23 mois. Il avance péniblement et jette les jambes en marchant.

Un autre cas concerne la fillette de l'observation n° 3, qui présente depuis trois ans une obésité progressive. Elle mesure 1 m. 37 et pèse 44 kgs, 600. L'obésité prédomine sur les hanches, les fesses, et les membres inférieurs, mais atteint également la partie supérieure du corps. C'est une lipomatose diffuse.

Tous les examens ont été négatifs. L'aspect radiographique de la selle turcique est normal.

Le troisième malade, plus complexe, a été présenté par MM. Babonneix et Duruy, à la Soc. Médicale des Hôpitaux.

Observation. — D..., 44 ans, marchand de journaux, entré salle Louis, le 3 octobre 1926, pour une polyurie dont il est difficile de préciser le début.

Histoire de la maladie. — Au cours de 1920, il a bien remarqué qu'il urinait souvent, qu'il avait une soif anormale, mais c'est en juillet 1923 qu'à la Charité, dans le service du professeur Sergent, sa polyurie a été observée pour la pre-

mière fois : 8 litres par 24 heures. Il ne sait quel a été le premier phénomène en date : polydipsie ou polyphagie.

Etat actuel. — La *polydipsie* est gênante. Il souffre quand il reste plus d'une heure sans boire. Il a ressenti également, au début de l'affection, de la *polyphagie*, mais depuis deux ou trois ans, ce symptôme a disparu. La *polyurie* est surtout nocturne. Il y a en même *incontinence d'urines*. Le malade perd ses urines sans s'en apercevoir.

Les urines sont pâles, très claires.

Leur volume est de 4 litres 250 par 24 heures.

Elles ne contiennent ni sucre ni albumine :

Urée	2 gr. 82 p. 1000
Chlorures	4 gr. 98 »
Acide urique	0 gr. 11 »

$$\begin{array}{l} \text{acide urique des 24 h.} \quad 0,32 \\ \text{Rapport } \frac{\text{acide urique des 24 h.}}{\text{bases puriques des 24 h.}} = \frac{0,32}{0,58} = 0,55 \end{array}$$

Il n'existe aucun symptôme de déshydratation.

Ce diabète insipide est survenu chez un homme qui est avant tout *un dystrophique*. Sa taille est de 1 m. 47, son poids de 52 kg. 300. Il est brachycéphale, le cou et les membres sont courts, la tête rentrée dans le thorax, la face légèrement asymétrique, parsemée de cicatrices dues les unes à la variole, les autres à des traumatismes.

Les parotides sont volumineuses.

Les régions sous-maxillaires, mastoïdiennes et lombaires sont le siège de *masses adipeuses sous-cutanées*.

Les membres inférieurs sont cyaniques ; ils présentent un certain degré de livedo ; au membre inférieur droit, fracture de Dupuytren vicieusement consolidée.

L'infantilisme génital est très net ; le malade a toujours été frigide.

Le système pileux est cependant normalement développé, sauf à la queue du sourcil.

Le membre supérieur droit présente les séquelles d'une *hémiplégie infantile*.

Il est atrophié dans son ensemble :

	A droite	A gauche
Longueur	46 cent.	50 cent.
Circonférence du bras	24 cent.	26 cent.
Circonférence de l'avant-bras....	19 cent.	26 cent.

Les quatre derniers doigts de la main sont en flexion et dans la paume on note des rétractions fibro-tendineuses. Il n'y a pas d'athétoso-chorée. Les réflexes tendineux y sont exaltés, tranchant nettement sur les réflexes tendineux des autres membres, cependant vifs.

Pas d'autres signes nerveux, pas de signe de Babinski.

Les pupilles sont égales, régulières, réagissant bien.

Pas de troubles psychiques. Le malade sait lire et écrire. Il a été à l'école jusqu'à 18 ans. Son intelligence est normale.

A l'examen général, on note encore :

Un clangor aortique ; la tension est à 13-7 ;

Un foie débordant de deux travers de doigt le rebord costal ;

Un léger œdème malléolaire bilatéral ;

L'urée sanguine est de 0 gr. 60 p. 1.000.

Rien aux autres appareils, en particulier, pas de leucoplasie, pas de lésions dentaires.

A la *radiographie du crâne*, selle turcique normale.

A l'*examen ophtalmoscopique* : champ visuel normal, pupilles normales, réflexes normaux, fond d'œil normal. Rien à la musculature externe.

A la ponction lombaire : *albumine* : 0,22 ; *cytologie* : rares lymphocytes ; *Wassermann* négatif.

Le Wassermann sanguin est négatif.

En résumé, polyurie simple survenue depuis 1920 chez un dystrophique qui présente au membre supérieur droit les séquelles d'une hémiplegie infantile.

Antécédents héréditaires et personnels. — Pas de précisions sur l'accouchement. Vers 3 ans, le malade a contracté la *variole* dont il porte les traces sur le visage. Depuis l'âge de 4 ans, il a été sujet à des *crises comitiales typiques*, ainsi qu'en témoignent les cicatrices de la face et de la tête. Jusqu'à l'âge de 13 ans et demi, elles se sont reproduites une à deux fois par mois, puis elles ont été remplacées par des équivalents jusqu'en 1920 : vertiges, brouillards oculaires, le forçant à s'asseoir une à deux minutes. A ce moment, elles ont fait leur réapparition et se sont répétées tous les 3 à 4 mois, jusqu'en 1924, époque depuis laquelle elles ont fait place à des vertiges. Il faut insister sur la première crise comitiale de 1920. Surpris par elle dans un escalier, le patient fit une chute de plusieurs étages tête en avant. Il porte au sinciput une cicatrice qui date de ce violent traumatisme. C'est dans le courant de 1920 également qu'il a remarqué la fréquence de ses mictions. Pas de maladie infectieuse récente. Pas d'épisode d'hypersomnie. Pas de syphilis.

Pas de diabète insipide dans la famille du malade.

Père mort à 60 ans, paralysé.

Mère morte en couches.

Deux frères morts : l'un de variole, l'autre accidentellement.

Un frère bien portant.

Une sœur morte de tuberculose pulmonaire.

On lui a fait suivre différents traitements. Il a été soigné sans succès au cyanure et au muthanol.

Il a fait une cure de rétropituitrine. Actuellement, il reçoit chaque jour 1 c. c. de rétropituitrine intramusculaire.

La polyurie, qui dans la semaine précédant l'application du traitement était de 4 à 5 litres, est tombée progressivement,

à partir de la troisième injection, à 2 litres, 1 lit. 500 ; actuellement, elle est remontée à 3 litres 500.

L'effet de la rétropituitrine se fait sentir surtout la nuit. Le malade, auquel on a fait une injection dans la matinée, n'urine entre midi et 18 heures que 300 grammes. C'est à partir de ce moment que s'installe la polyurie.

Ainsi diabète apparu spontanément il y a six ans et s'accompagnant de nombreux phénomènes morbides : dystrophie générale, caractérisée surtout par l'insuffisance de poids et de taille et le peu de développement de l'appareil sexuel ; lipomatose ; hémiplegie infantile prédominant sur le membre supérieur droit, épilepsie. Rien ne permet, chez ce sujet, d'incriminer un néoplasme cérébral. Rien, non plus, ne permet de penser à la neuro-syphilis.

De ces cas nous pouvons rapprocher celui de Parkes Weber que nous avons rapporté à propos de l'étude des malformations, où à l'hémiplegie s'associait un syndrome adiposo-génital avec altération de la selle turcique.

On est obligé d'invoquer une double lésion pour expliquer les symptômes cliniques, l'une intéressant la zone rolandique ou la voie motrice, l'autre la région du tuber ou de l'infundibulum, cause de l'adiposité, du syndrome adiposo-génital et du diabète insipide, peut être sous la dépendance d'une méningite chronique de la base.

CHAPITRE IV

Les syndromes extrapyramidaux dans l'hémiplégie infantile

La clinique nous a permis d'individualiser de nombreux types d'**Hémiplégie** infantile, dont deux fondamentaux, s'opposant presque l'un à l'autre.

Dans l'un nous retrouvons tous les signes d'une atteinte pyramidale : paralysie avec contracture du membre supérieur en flexion, du membre inférieur en extension, exagération des réflexes tendineux, trépidation épileptoïde, signe de Babinski positif. Diminuée par la chaleur, le repos, le sommeil, l'application de la bande d'Esmarch, cette contracture est accrue par le froid, l'émotion, les tentatives de mouvements.

Dans l'autre, au contraire, pas de paralysie marquée, pas de contracture nette, pas de modification des réflexes tendineux, pas de signe de Babinski, mais des mouvements anormaux.

Déjà en 1912, M. Babinski avait insisté sur ce fait que dans bien des cas l'élément dominant n'est pas la paralysie, mais le spasme, c'est-à-dire l'hypertonie. Dans d'autres cas, pas d'hypertonie, mais au contraire hypotonie associée à des troubles moteurs et trophiques variables, et sans rapport net avec les modifications des réflexes. Nous savons également combien sont fréquents les mélanges d'hypertonie et d'hypotonie sur un même membre.

En somme, chez bien des malades une simple lésion pyramidale de la voie motrice est insuffisante à expliquer les modifications du tonus musculaire, les mouvements anormaux, dont seule peut rendre compte une atteinte extrapyramidale.

Dans les encéphalopathies infantiles à forme hémiplégique, dit Wimmer, la conception d'une lésion des voies pyramidales semble de prime abord la plus vraisemblable mais même dans ces cas on se demande parfois s'il y a raison de l'invoquer devant les tableaux cliniques caractérisés surtout par des hypercinésies et dans lesquels l'hémi-parésie et l'hémi-plasie entrent au second plan.

Quelle est la localisation de ces lésions extrapyramidales? Devant la complexité du mécanisme régulateur du tonus, devant l'extrême diffusion des lésions dans les encéphalopathies infantiles il est encore difficile de se faire une opinion définitive, d'autant plus que les examens anatomiques complets, récents, font défaut, la plupart des auteurs n'ayant

eu jusqu'ici l'attention attirée que sur les lésions rolandiques et pyramidales.

Nombreux sont les centres régulateurs du tonus : sans compter la moelle, le bulbe, le système sympathique, interviennent les noyaux gris de la base, les centres mésocéphaliques : noyau rouge, locus niger, noyaux du pont, les centres sensoriels, en particulier l'appareil vestibulaire et son noyau, le noyau de Deiters. Le noyau rouge, aboutissant du faisceau rubro-spinal et des voies efférentes cérébelleuses par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux supérieur, est en relation avec le corps strié par l'anse lenticulaire, avec le thalamus par les fibres rubro-thalamiques et secondairement avec le cortex par les fibres thalamo-corticales. Considéré par Rade-maker et Magnus comme le centre de distribution du tonus normal, il transmet à la corticalité des impulsions cérébelleuses et associe l'appareil de coordination du cervelet au système extra-pyramidal.

Comme des lésions du corps strié entraîneraient la chorée ou l'athétose (Cl. et O. Vogt), celles du pallidum la rigidité musculaire, on peut admettre que le néostriatum est le centre de coordination des mouvements et le palladium un inhibiteur des centres mésocéphaliques.

A cela ajoutons l'action frénatrice du cortex qui s'exerce par la voie pyramidale, et les fibres fronto-ponto-cérébelleuses.

Mais il est quelquefois difficile de concilier les cadres cliniques et anatomo-pathologiques, les lé-

sions étant rarement pures et la signification de certains symptômes encore indécise. Ch. Jakob, cité par Marotta, admet dans l'encéphale de nombreux points vulnérables capables de provoquer la chorée ou l'athétose, en dehors d'une lésion striée. N'a-t-il pas observé la chorée, due à des lésions corticales avec l'intégrité des noyaux gris et chez un adulte une hémichorée par foyer hémorragique du corps de Luys. En somme, dit-il, les mouvements athétosiques peuvent répondre à des lésions du corps strié, du pédoncule cérébelleux supérieur, du noyau rouge, du thalamus et de l'hypothalamus. L'hypotonie s'explique-t-elle toujours par une atteinte du striatum et le système cérébelleux ne peut-il intervenir? La physio-pathologie est-elle la même chez l'enfant et l'individu âgé? En tout cas ce syndrome rappelle l'état physiologique des fonctions motrices du nourrisson normal, « aux gestes imparfaits, incorrects, comme athétosiques » (Hutinel et Babonneix), dont les muscles sont hypotoniques laissant aux articulations une laxité exagérée ou hypertonique et imprimant à l'enfant une attitude semblable à celle du fœtus in utero. Tous ces symptômes sont chez lui passagers, et disparaissent au bout de quelques mois lorsque le système strié a pris son développement complet.

L'étude du tonus met en évidence l'importance des centres mésocéphaliques et la question se pose de savoir quelle part peut prendre la rigidité décérébrée dans l'hypertonie post-hémiplégique. On

sait qu'elle est réalisée, dans l'expérience de Sherrington, par une section sus-mésencéphalique libérant ces centres des actions frénatrices corticale et striée par destruction des faisceaux cortico-pontins et de l'anse lenticulaire. L'attitude de l'animal en expérience est caractéristique, les quatre membres en hyperextension, le poignet fléchi, la main en pronation forcée, la tête rejetée en arrière, le rachis incurvé, attitude rappelant celle du tétanique. Elle peut être permanente ou au contraire n'apparaître que dans la station debout. Dans l'hémisection la rigidité n'offre pas la même constance, ni la même intensité. La jambe est en extension, le membre antérieur en flexion, la tête est inclinée vers le côté atteint. Elle est variable d'un moment à l'autre. Elle peut être obtenue également par une légère excitation du noyau rouge (Graham-Brown).

Chez l'homme, les phénomènes sont moins nets, ils sont frustes, morcelés et enchevêtrés avec d'autres qui les masquent ou les défigurent (Lhermitte). Et Kinnier Wilson rapprochant les faits expérimentaux et cliniques tente d'expliquer certaines attitudes de l'hémiplégique par une rigidité décérébrée fragmentaire, sans vouloir, comme Walshe, faire de l'hémiplégie spasmodique une forme pure de décérébration. L'adduction du bras, la flexion du poignet, la pronation forcée, l'extension du membre inférieur n'offrent-elles pas de grandes analogies dans les deux cas? K. Wilson même, dans la chorée et l'athétose, a pu établir une certaine rela-

tion entre les attitudes imprimées par les mouvements anormaux et celles de la décérébration.

Mais, dit M. Thévenard, « si l'on veut trouver chez « l'homme des syndromes homologues à la rigidité « de Sherrington, il faut tenir compte, non pas du « terme anatomique de décérébration qui semble « ne plus répondre à la réalité, même dans le do- « maine expérimental, mais dans l'interprétation « physiologique donnée par Sherrington lui-même « considérant ce type de contracture comme une « exagération du « standing réflexe », c'est-à-dire « des actions musculaires permettant le maintien « de la station verticale ». Ces faits rentrent ainsi dans les dystonies d'attitude par trouble du mécanisme tonique. Celui-ci se manifeste soit par un syndrome d'hyperfonctionnement : attitude décérébrée, réflexes toniques du cou et phénomènes de Magnus et Klein, soit d'hypofonctionnement comme, par exemple, chez la fillette observée par MM. Guillain, Alajouanine et Thévenard. Chez cette malade, atteinte d'hémiplégie droite avec exagération des réflexes et signe de Babinski positif, existait une hypotonie généralisée au repos. La station debout entraînait une incurvation du tronc à droite, une inclinaison de la tête du même côté avec légère torsion à gauche, figurant dans l'ensemble un véritable enroulement du corps autour d'un axe vertical. Il existait, en outre, un certain degré de contracture intentionnelle du membre supérieur droit et de la face. Les auteurs interprètent ces

symptômes par un déficit du tonus d'attitude prédominant à droite et intéressant les extenseurs du tronc.

En définitive, un certain nombre de symptômes de l'hémiplégie infantile semblent dus à une lésion extrapyramidale : lésion du corps strié proprement dit, avec la chorée et l'athétose, du pallidum avec troubles du tonus musculaire, ces deux lésions étant du reste fréquemment combinées ; enfin, altérations des fibres pallido-rubriques avec attitude décérébrée. Elles permettent d'expliquer l'absence de symptômes pyramidaux et l'intégrité anatomique du faisceau moteur souvent constatée.

CHAPITRE V

Pronostic

Au début, la mort peut survenir au milieu de convulsions subintrantes. Passé ce stade, l'hémiplégie va devenir chronique. Le pronostic est évidemment sérieux au point de vue fonctionnel sauf dans les formes légères, susceptibles d'amélioration progressive.

Il est en général plus sérieux dans les formes correspondant au premier type de P. Marie où les symptômes paralytiques, trophiques, et intellectuels sont au maximum.

L'apparition de l'épilepsie est encore un symptôme fâcheux, bien que, nous l'avons vu, elle n'évolue que très rarement vers l'état de mal, et ait même une tendance spontanée à la guérison vers l'âge de 40 ou 50 ans.

Quant aux diplégiques, il est certain que leur avenir est plus sombre en raison des troubles intel-

lectuels et paralytiques intenses, sur lesquels on ne peut guère avoir d'action.

En résumé, ne mettant pas en danger les jours du malade, ne le prédisposant pas particulièrement à une infection intercurrente, elle constitue plus une infirmité qu'une maladie.

CHAPITRE VI

Diagnostic

En général facile, il ne peut soulever de difficultés que dans les cas un peu atypiques. Néanmoins, chez le nourrisson il faudra éliminer :

Les *paralysies obstétricales*, consécutives à une application de forceps. Siégeant de préférence aux membres supérieurs elles affectent une disposition radiculaire caractéristique (type Duchenne-Erb, le plus souvent). Elles peuvent entraîner une atrophie musculaire assez accentuée. Mais elles s'accompagnent toujours de modifications des réactions électriques.

La *pseudo-paralysie de Parrot* rarement d'aspect hémiplégique et se distinguant par la coexistence d'accidents articulaires : tuméfaction, quelquefois fluctuation, crépitation juxta-épiphysaire, et d'accidents spécifiques : éruptions cutanéomuqueuses, splénomégalie, etc... Les mouvements sponta-

nés, possibles dans une certaine mesure, s'accompagnent toujours de douleurs assez vives.

Chez l'enfant plus âgé, on pourra penser à :

L'hémiplégie hystérique, qui s'éliminera par l'absence de tout signe organique et est susceptible de disparaître par la suggestion.

Les hémiplégies au cours de la *méningite tuberculeuse* facilement rattachée à leur cause par les symptômes concomitants et l'évolution.

La *paralysie infantile à forme hémiplégique*. Elle ne s'accompagne pas de convulsions, se localise de préférence à la racine des membres et n'intéresse pas la face. Les troubles électriques sont importants. Elle est toujours flasque. On peut évidemment observer dans certaines paralysies infantiles à localisations multiples des symptômes pyramidaux, par contre ceux-ci peuvent manquer dans les hémiplégies cérébrales de l'enfance. Enfin, la coexistence des deux affections a été signalée. Mais en général le diagnostic est facile.

Dans les hémiplégies doubles, les hémiparaplégies, le diagnostic peut se poser avec la *maladie de Little* et la discrimination n'est pas toujours aisée. Dans la maladie de Little il n'y a ni convulsions, ni troubles intellectuels et la contracture prédomine aux membres inférieurs. Les troubles trophiques ne sont jamais aussi importants. Le diagnostic peut être délicat si les troubles moteurs de l'hémiplégie sont plus accentués aux membres inférieurs, si l'épilepsie, les troubles psychiques man-

quent. D'autre part, on a pu voir dans la maladie de Little, l'épilepsie, la choréo-athétose, des symptômes oculaires tels que strabisme, troubles pupillaires, atrophie optique. Il n'est pas rare de voir des troubles intellectuels pouvant aller jusqu'à l'idiotie complète. Le problème est quelquefois insoluble.

La diagnostic d'hémiplégie posé, on s'attachera, il va sans dire, à en rechercher l'étiologie, et nous avons suffisamment insisté sur le rôle de l'hérédosyphilis, pour qu'il soit nécessaire d'y revenir ici.

Peut-on, d'après la clinique, soupçonner la lésion anatomique en cause? Le plus souvent la chose est impossible. Cependant, d'après P. Marie, on pensera à la méningo-encéphalite chronique en présence de troubles moteurs bilatéraux, prédominant d'un côté, presque toujours associés à des symptômes oculaires et surtout à des troubles intellectuels dont le caractère progressif est particulier. La ponction lombaire pourra la confirmer.

Il est une autre lésion, assez exceptionnellement rencontrée, qui se traduit par un ensemble symptomatique assez spécial, c'est l'istio-atypie corticale ou sclérose tubéreuse. Bien que Pellizi et Gavazzeni fassent de l'absence de paralysie une des caractéristiques de cette affection, l'hémiplégie a été observée par Bourneville (Thèse de Thibal) et est mentionnée également dans le mémoire de Bielschowsky.

Son étiologie ne diffère pas de celle des autres encéphalopathies infantiles. Elle débute le plus

souvent à la naissance, exceptionnellement plus tard et quelquefois vers l'âge de 5 ou 6 ans, par des convulsions sans phénomènes fébriles (symptôme négatif qui n'a, du reste, qu'une valeur relative).

Les crises épileptiques sont semblables à celles que nous avons décrites antérieurement : absence ou ébauche des symptômes classiques, fréquence du type bravais-jacksonien. Les troubles intellectuels, considérés, d'abord, comme faisant partie intégrante de l'ensemble, peuvent néanmoins manquer ou être légers. L'idiotie cependant est particulièrement fréquente. Épilepsie et troubles psychiques ont d'habitude une évolution parallèle, sans que leur relation soit absolue. L'épilepsie peut faire défaut alors que l'intelligence est gravement atteinte ou inversement.

Jusqu'ici, en somme, rien de pathognomonique. Mais la sclérose tubéreuse s'accompagne de quelques troubles somatiques : tumeurs cutanées, rénales et cardiaques, éléments importants de diagnostic.

Au moment de la puberté, plus rarement dès la naissance, se développent de nombreux adénomes sébacés, petites tumeurs de la grosseur d'un grain de mil à celui d'un gros pois, disposés symétriquement au pourtour du nez et de la bouche. Parfois coexistent des taches pigmentées ou achromiques, des naevi, des fibromes, ou neurofibromes.

Les tumeurs rénales s'observent dans la moitié des cas et se révèlent par les douleurs lombaires,

avec hématurie et albuminurie. Des cellules néoplasiques caractéristiques ont pu être trouvées, exceptionnellement, dans les urines. La tumeur peut prendre un développement assez considérable et devenir accessible à la palpation.

Toutes les malformations cardiaques ont été signalées. Quant aux rhabdomyomes, ils ne sont, le plus souvent, que des trouvailles d'autopsie.

En résumé, troubles moteurs, intellectuels, et malformations constituent un ensemble assez curieux dont les éléments, cependant, sont loin d'être tous constants.

CHAPITRE VII

Traitement

Le traitement de l'hémiplégie infantile découle, en grande partie, de ce que nous avons dit à propos de son étiologie.

Pendant la grossesse, éviter les traumatismes, les émotions vives, les infections et les intoxications (alcoolisme), mais surtout lutter activement et aussi précocement que possible contre la syphilis qui devra toujours être systématiquement recherchée.

On se rappellera qu'un accouchement long et laborieux est un facteur important d'hémorragie méningée, et l'on tiendra « le juste milieu entre une temporisation indéfinie et une précipitation funeste dans l'emploi des moyens artificiels ». En tout cas, si l'on intervient par version ou par forceps, ne faire que des manœuvres correctes, lentement progressives. Si l'enfant naît en état de mort apparente on le ranimera par les moyens habituels. En pré-

sence de convulsions, on pourra administrer des anti-nervins (bromure), mais surtout pratiquer une ponction lombaire, que l'on répètera au besoin, et qui semble le meilleur moyen de lutter contre la compression du cortex par le sang épanché, l'intervention chirurgicale ayant paru ne donner que de fâcheux résultats.

Dans l'hémiplégie survenant plus tardivement on instituera pendant la période des convulsions initiales un traitement sédatif et anti-infectieux (bromure, chloral, gardénal, bains, etc...).

Lorsque la maladie est constituée, il ne nous reste qu'un seul traitement efficace : le traitement anti-syphilitique. Aussi précoce que possible, il sera d'emblée et longtemps énergique. On le poursuivra longuement, en variant les préparations, mercure sous forme de frictions ou d'injections intra-veineuses de cyanure chez l'enfant déjà grand, arsenic en injections intra-veineuses ou plus simplement sous-cutanées, bismuth également chez l'enfant un peu âgé.

On pourra obtenir dans de nombreux cas, une certaine amélioration, quelquefois même une guérison complète, et l'on empêchera surtout la diffusion de l'affection causale.

En dehors de la médication spécifique le traitement ne peut être que symptomatique : gardénal et ses succédanés contre l'épilepsie, rééducation si les troubles mentaux ne sont pas trop accentués, etc...

S'il y a contracture, l'électricité faradique sera sé-

vèrement proscrite, mais le courant continu, l'ionisation calcique peuvent être indiqués. Contre les troubles vaso-moteurs on pourra agir par la diathermie.

On essayera de lutter contre les déformations et les rétractions fibro-tendineuses. Dans les cas légers les exercices passifs et actifs, des appareils légers à traction élastique pourront suffire. Dans les cas plus graves l'intervention sanglante sera nécessaire : allongement tendineux contre l'équinisme, double arthrodèse médio-tarsienne et sous-astragalienne contre le varus. Au membre supérieur, on a proposé des interventions sur les nerfs périphériques qui agissent sur la contracture mais restent sans action sur les rétractions, les allongements et transplantations tendineux, l'arthrodèse du poignet qui donne de bons résultats contre la flexion du poignet.

Observations

OBS. N° 1. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UN HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

N...; 17 mois, vue le 21 août 1919.

Antécédents héréditaires et personnels. Le père a contracté la syphilis il y a quatre ans. Soumis aussitôt aux injections de 606, il n'en a pas moins présenté de la roséole. L'enfant est née à terme. La grossesse avait été bonne et l'accouchement normal. A noter seulement un peu de coryza à la naissance.

Il y a 6 autres enfants antérieurs à la contamination du père et tous bien portants.

Histoire de la maladie. — En août dernier, est survenue une « grippe », à la suite de laquelle s'est développée une hémiplégie gauche. Depuis, l'enfant ne parle plus, ne marche plus, est devenue désagréable, grognon, en même temps que son état général s'altère.

Etat actuel. — Ce qui domine, c'est l'hémiplégie gauche avec signe de Babinski, contracture continue, mais s'exagérant par crises du membre inférieur, mouvement athétosochoréïques de la main correspondante. Léger arrêt de développement de tout le côté paralysé.

On constate un peu de contracture du côté droit.

L'enfant est nettement arriérée.

OBS. N° 2. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UNE HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

Simone D..., 28 mois, nous est envoyée par son médecin avec la note suivante : la mère a déjà fait *cinq fausses couches*. Dès qu'a commencé la sixième grossesse, un traitement spécifique a été institué. Cependant la fillette est née un *mois avant terme*. Dans les premiers mois, est apparue brusquement une hémiplegie gauche. L'enfant ne parle pas, ne marche pas ; sa paralysie présente tous les caractères de l'hémiplegie cérébrale infantile.

OBS. N° 3. — HÉMIPLÉGIE INFANTILE AVEC OBÉSITÉ

Par MM. Babonneix, J. Hutinel et A. Widiez,
Soc. de Pédiatrie, 21 juin 1927

Micheline W..., 13 ans, est venue nous consulter en juin 1927, pour crises d'épilepsie bravais-jacksonienne et hémiplegie droite légère.

Antécédents : Père suspect au point de vue syphilis. La mère, malgré un B. W. négatif, s'est fait faire une série d'injections de 914, mais n'a jamais eu de fausses couches. La grossesse a été normale, l'accouchement s'est fait à terme, dans de bonnes conditions, sans asphyxie à la naissance.

L'enfant est venue au monde avec un poids moyen. Nourrie au sein pendant trois mois, puis au biberon, elle aurait été atteinte à ce moment de la « maladie des vomissements habituels ». Le développement s'est fait lentement : dents, marche, parole sont apparues tardivement. A cette époque, le B.-W. a été négatif.

Après une rougeole suivie de broncho-pneumonie, sont survenues des convulsions. Une coqueluche a été suivie de bronchites à répétition survenant tous les ans.

Enfin la jeune Micheline, qui est fille unique, a contracté la scarlatine à 11 ans.

Histoire de la maladie : C'est à l'âge de 4 mois que pour la première fois sont apparues des *convulsions*. Celles-ci se sont reproduites pendant toute l'enfance et persistent encore, quoique moins fréquentes et moins intenses.

C'est, en général, après une *aura visuelle* (étoile brillante devant l'œil droit), et une *céphalée* du côté *gauche* que surviennent des crises d'*épilepsie bravais-jacksonienne* du côté *droit*, sans morsure de la langue, sans perte des urines, mais avec contracture des mâchoires. Il existe peut-être aussi des vertiges épileptiques.

L'*hémiplégie droite* que présente l'enfant a été constatée il y a 4 ans seulement.

C'est, il y a 3 ans enfin qu'elle s'est mise à grossir jusqu'à présenter un état de *lipomatose* très accusé. Elle pèse 44 kgr. 600 et mesure 1 m. 37.

Elle a vu le professeur Roger, de Marseille, qui lui a prescrit du gardénal, des injections de bismuth et des extraits thyroïdiens.

Etat actuel. — Le visage est intelligent. On ne constate aucune modification des pupilles, pas d'asymétrie faciale, pas de lésions dentaires. La fontanelle antérieure se serait fermée tardivement. La voûte palatine est un peu ogivale.

L'*obésité* prédomine sur les hanches, les fesses et les membres inférieurs, mais elle atteint également le thorax, l'abdomen : c'est une lipomatose diffuse.

L'*hémiplégie droite* se caractérise par une diminution nette de la force musculaire, de l'exagération des réflexes.

Le membre supérieur droit est atrophié. Sa force musculaire est considérablement diminuée. Peut-être existe-t-il des mouvements athétosiques de la main droite. Les réflexes tendineux sont vifs.

Dynamomètre à gauche : 20.

Dynamomètre à droite : 10.

Léger degré de scoliose thoracique à concavité droite.

Le membre inférieur droit est plus court que le gauche de

2 cm. L'enfant boîte en marchant, a le pied plat de ce côté. Les réflexes sont exagérés, le signe de Babinski est très net à droite, mais il n'y a pas de trépidation épileptoïde. Sur la face interne du genou droit, on constate un nævus pileux.

Par ailleurs, on ne trouve aucune lésion organique : le foie, la rate, les poumons sont normaux. Il n'y a ni sucre, ni albumine dans les urines. La jeune Micheline est réglée depuis deux mois. La tension artérielle est de 11 à 7 au Pachon.

L'examen clinique a été complété par les recherches suivantes :

Réaction de B.-W. négative.

Examen des yeux (docteur Favory). — Les réflexes pupillaires sont normaux. Aucune modification du fond d'œil. Légère hypermétropie de l'œil droit.

Radiographie du crâne. — Aucune modification de la voûte. Selle turcique normale.

OBS. N° 4. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UNE HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

Esther E..., 9 ans, est envoyée le 24 décembre 1923 par MM. Mouchet et Roederer pour une *hémiplégie gauche typique*. Il est assez difficile de préciser son histoire. Elle semble avoir eu, à trois mois, des *réactions méningées*, peut-être accompagnées ou suivies de convulsions.

Actuellement, en plus de son hémiplégie, on note chez elle, comme principaux symptômes :

- 1° Une *hydrocéphalie* très marquée.
- 2° Des *exostoses frontales*.
- 3° Un peu de *strabisme interne*.
- 4° Une *légère tendance à l'obésité*.

La réaction de Bordet-Wassermann, recherchée dans le sang, est négative.

OBS. N° 5. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UN HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

G..., vu le 11 février 1914, pour une *hémiplégie infantile droite typique*, avec des troubles intellectuels accusés : puérilisme, aprosexie. Deux arguments en faveur de l'hérédo-syphilis : un de présomption caractérisée par des irrégularités dentaires ; un de certitude, gomme du voile cicatrisée.

OBS. N° 6. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UN HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

D..., 7 ans, vu le 9 novembre 1923.

Antécédents. — Les parents sont en bonne santé. Il n'existe aucun antécédent connu. Le jeune D... a marché à seize mois, a parlé à 2 ans.

Histoire de la maladie. — Il est depuis sa plus tendre enfance, et peut-être à la suite d'une méningite, sujet à des convulsions de type jacksonien, avec : aura, amnésie partielle, et, quelquefois, incontinence d'urine pendant la crise.

Il a été vu par le professeur Marfan, qui, ayant trouvé une *réaction de Wassermann positive fortement*, l'a mis au traitement.

Actuellement, il présente :

1° Une *hémiplégie spasmodique gauche* légère, intéressant surtout le membre supérieur.

2° Quelques *stigmates de dégénérescence*.

3° Des *cicatrices péri-buccales*.

OBS. N° 7. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UN HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

La *petite X...*, vue en 1920, ne présente aucun antécédent héréditaire. Elle est née à terme, mais la grossesse avait été troublée par les bombardements. Elle a deux sœurs bien portantes.

Histoire de la maladie. — Appelé à la voir, en juillet 1920, pour une affection pulmonaire aiguë, nous sommes frappés de constater chez elle : 1° une hémiplégie gauche ; 2° de l'ariération mentale. Il existe aussi un degré marqué d'hydrocéphalie et des exostoses frontales volumineuses.

Etat actuel. — A Arcachon, où elle a passé l'hiver, elle a été prise de convulsions répétées, qui ont duré quelques jours, se sont arrêtées, puis ont repris au bout d'une semaine. Rentrée à Paris, elle est amenée à nouveau.

L'hémiplégie gauche est toujours aussi marquée. La tête est grosse, les parois craniennes épaisses, surtout sur les bosses frontales qui forment des saillies anormalement développées. On constate de temps à autre un peu de *strabisme*. La réaction de Wassermann a été trouvée positive dans le laboratoire de M. Tixier.

Les frictions mercurielles, aussitôt prescrites, ont paru donner un bon résultat. Les convulsions ne s'en sont pas moins reproduites à diverses reprises.

OBS. N° 8. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UN HÉRÉDO-SYPHILITIQUE (1)

Madeleine D..., âgée de 12 ans, entre aux Enfants-Malades, Salle Parrot, le 10 août 1908, pour une hémiplégie gauche.

A. H. — Le père est bien portant, mais il a 27 ans de plus que sa femme. Celle-ci est également en bonne santé ; elle déclare que ni son mari ni elle n'ont jamais eu de maladies vénériennes ; elle n'a pas fait de fausse-couché.

Ils ont eu deux enfants : 1° Une fille aînée, atteinte de *paraplégie spasmodique tardive*, et chez laquelle l'examen des yeux, pratiqué par M. Dupuy-Dutemps, aboutit aux résultats suivants : inégalité pupillaire, la pupille gauche étant plus

(1) L. BABONNEIX et R. VOISIN. — Hérédo-syphilis cérébrale tardive chez-deux sœurs. *Gazette des Hôpitaux*, 13 Juillet 1909, n° 79.

dilatée que la droite, réactions pupillaires nulles à la lumière, faibles à distance ; 2° la malade.

A. P. — L'enfant est née à terme à la suite d'une grossesse normale. L'accouchement s'est bien passé. Mais quelques jours après la naissance est survenue une *éruption si caractéristique* que le médecin a immédiatement prescrit des frictions mercurielles. Madeleine a été élevée au sein maternel. Elle a eu ses premières dents à un an, a marché à 30 mois, et, au point de vue intellectuel, s'est si mal développée, qu'actuellement elle sait à peine lire et écrire. Vers 2 ou 3 ans, elle a eu la variole ; à 8 ans, un zona qui aurait duré quatre mois ; à 9 ans une fièvre muqueuse.

La maladie pour laquelle elle entre à l'hôpital a débuté il y a quatre ans par des crises convulsives, espacées par un intervalle de deux mois. La mère raconte qu'elle n'a pas assisté au début de la première, mais qu'en rentrant chez elle, elle a trouvé son enfant sans connaissance, se débattant à terre, les membres contracturés et les yeux réversés. A la deuxième, on s'est aperçu qu'il s'était développé une hémiplegie gauche intéressant surtout le membre inférieur, moins la face, moins encore le membre supérieur.

Etat actuel. — La jeune Madeleine est assez bien développée, mais son système nerveux est gravement atteint. Tout d'abord, il existe, en plus de l'arriération mentale déjà signalée, un certain degré de folie morale. L'enfant est excessivement coléreuse ; plusieurs fois, elle a menacé sa mère de se suicider en se jetant par la fenêtre. Lors de son entrée dans la salle, elle s'est si bien débattue qu'il n'a fallu pas moins de cinq personnes pour arriver à la coucher.

Les troubles moteurs consistent en une hémiplegie spasmodique gauche. La face est un peu *asymétrique*, le côté gauche étant un peu moins développé que le droit. Le membre supérieur gauche paraît un peu moins fort que l'autre. Le membre inférieur gauche est à la fois plus grêle et plus court que le droit. Dans la situation horizontale, il est en demi-flexion,

le pied étant en varus équin. Les divers mouvements segmentaires s'effectuent avec difficulté. La marche est possible, mais la jambe se raidit encore et le pied frotte contre le sol par la pointe et le bord externe.

Il n'y a pas d'ataxie ni vertiges.

Les réflexes tendineux sont très exagérés à gauche. Il n'y a pas de clonus du pied. Le signe de Babinski existe des deux côtés.

Les réflexes cutanés sont normaux.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité.

L'examen des yeux, pratiqué par M. Dupuy-Dutemps, a donné les résultats suivants ; aucune lésion de la papille, trouble diffus et léger de la cornée indiquant une *kératite interstitielle* ancienne. Les pupilles sont larges et *immobiles à la lumière* ; elles réagissent peu à l'accommodation. Les réflexes conjonctivo-pupillaires sont conservés. Il n'y a pas d'hémianopsie, mais il existe un petit foyer ancien de choroidite.

L'état général est excellent. A signaler que les premières dents auraient été cariées dès leur apparition et que les incisives médianes de la seconde dentition sont échanquées sur leur bord libre de façon à rappeler les *dents d'Hutchinson*.

OBS. N° 9. — HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE CHEZ UN
HÉRÉDO-SYPHILITIQUE (MM. Babonneix et L. Tixier,
Soc. de Pédiatrie, avril 1914)

Il s'agit d'un petit garçon de trois ans et demi né à terme à la suite d'un accouchement un peu long. La grossesse avait été très bonne. Jusqu'au 8^e mois, on l'a élevé au sein. Il présentait alors des troubles digestifs qui ont complètement disparu quand il a été mis au biberon. Il a parlé de bonne heure, mais n'a commencé à marcher qu'à dix-neuf mois. Il y a

cinq mois, il se trouvait au bord de la mer, lorsqu'un soir, il s'est plaint de la tête et des dents. La nuit qui a suivi, sont apparues quelques convulsions oculaires. Le lendemain matin, paralysie complète du côté gauche. Puis deuxième et troisième crise, analogues à la première, à quelques jours d'intervalle. Un médecin, appelé aussitôt, avait institué un traitement mercuriel qui a donné de très bons résultats. Néanmoins, à la suite de la dernière crise, l'enfant est resté huit jours sans pouvoir parler. Depuis cette époque, il ne s'est rien passé de particulier, sinon que la paralysie de la face et de la jambe a rétrogradé et que les troubles moteurs se sont cantonnés au bras.

Actuellement, il s'agit d'une vulgaire hémiplegie infantile, avec arrêt de développement du côté gauche, mouvements athétoso-choréïques, exagération des réflexes tendineux, légers troubles intellectuels.

Mais voici en quoi l'histoire de ce petit enfant, au premier abord banale, semble intéressante : la *réaction de Wassermann est franchement positive* chez lui. D'autre part, sa mère avait présenté, il y a quelques années, en divers points du corps, une *éruption qui avait été considérée comme de nature spécifique* ; à la même époque, elle aurait souffert de la gorge. Les médecins qui l'ont vue à ce moment lui ont fait suivre un traitement spécifique : six injections d'huile grise et un assez grand nombre d'injections de sels solubles. A l'heure actuelle, on peut constater encore chez elle un peu de mélanodermie cervicale et quelques adénopathies. Elle n'offre aucun signe de syphilis nerveuse et la réaction de Wassermann est négative.

Le père, mort jeune de cardiopathie, aurait suivi un traitement mercuriel au régiment.

OBS. N° 10. — HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE HÉRÉDO-SYPHILITIQUE
AVEC HÉMIANOPSIE (L. Babonneix et G. Haliez,
Gazette des Hôpitaux, 10 août 1922)

B... Gilbert, né le 2 mars 1920, est né à terme, pesant 3 kgs 730, après une grossesse normale. L'accouchement s'est accompli sans incident et l'enfant a respiré tout de suite ; il n'était pas cyanosé. C'est un troisième enfant, les deux aînés sont bien portants.

Le père est bien portant. La mère est actuellement en bonne santé, mais « très nerveuse ». Elle a contracté la syphilis en 1918.

Nourri au sein jusqu'à un an, a présenté pendant les premiers mois des vomissements habituels presque après chaque tétée, et de la diarrhée commune à plusieurs reprises.

A 6 mois, convulsions localisées d'abord à la face, avec secousses des globes oculaires, durant quelques secondes. Tous les trois mois environ, depuis cette époque, réapparition de petites convulsions toniques, puis cloniques.

A 17 mois, convulsions généralisées, violentes, avec fièvre élevée, s'accompagnant de cris, se renouvelant fréquemment pendant une quinzaine de jours. La mère a remarqué que le côté gauche était particulièrement atteint.

Quinze jours après le début de ces convulsions, on constate qu'il existe une hémip légie gauche, d'abord flasque.

Examen le 26 janvier 1922. — L'enfant a 22 mois et pèse 8 kg. 900. Très léger degré d'hydrocéphalie avec fontanelle antérieure oblitérée, front olympien ; aspect classique de l'hémip légie infantile à la période de contracture avec participation du facial inférieur gauche ; le bras gauche collé au corps, l'avant-bras fléchi en pronation et en flexion forcée, la main déviée vers le bord cubital, les doigts étendus. Le membre inférieur, moins atteint, est en extension, léger degré de pied bot varus équin. Atrophie musculaire du côté gauche sans diminution appréciable de la longueur. Exagération

des réflexes tendineux et signe de l'éventail. Pas de mouvements athétosiques, mais les mouvements volontaires du membre supérieur sont des plus difficiles et maladroits. La marche est impossible.

Déficit intellectuel marqué, l'enfant grogne, n'a aucune tendance à prononcer des sons articulés ; la bouche est presque continuellement ouverte ; il bave.

. Dimorphisme dentaire.

Auscultation normale du cœur et des poumons.

Rate non accessible ; pas d'adénopathie, pas de troubles digestifs.

Ce qui frappe particulièrement l'attention, lorsqu'on observe le petit malade, c'est que la tête est presque constamment déviée vers la droite, même lorsqu'il regarde un objet placé en face de lui, et que les yeux sont déviés du même côté.

Le Dr Dupuy-Dutemps, qui veut bien pratiquer un examen ophtalmologique, donne les conclusions suivantes :

Pas de lésions du fond d'œil.

Réflexes pupillaires conservés.

Les yeux, dans les conditions normales, restent constamment déviés vers la droite sans que la pupille dépasse jamais vers la gauche, la ligne médio-palpébrale. Il n'y a pas, cependant, de paralysie des mouvements vers la gauche, car, lorsqu'on examine l'enfant en plaçant un blépharostat, ou lorsqu'il se défend en fermant les paupières qu'on écarte de force, on voit les yeux se diriger vers la gauche avec l'amplitude normale.

On ne peut pas mettre en évidence une hémianopsie gauche, mais il est possible qu'elle existe et que s'explique, par là, la déviation habituelle des yeux vers la droite.

L'enfant ne regarde pas dans la direction de la lumière et ne tourne pas la tête dans cette direction lorsque la lumière est à gauche. Il dirige, au contraire, son regard et tourne la tête vers la lumière, quand elle est placée à sa droite.

Soumis à un traitement mercuriel dont nous n'avons pu préciser la durée, ni le mode, il ne paraît faire aucun progrès.

Ponction lombaire (25 janvier 1922) : liquide limpide.

Hyperalbuminose : 0 gr. 70.

Lymphocytes : 4 éléments par mm. cube.

Réaction de Hecht positive.

De février à juillet 1922, l'enfant a été soumis au traitement arsenical : 1 gr. 80 de sulfarsénol en deux séries d'injections sous-cutanées.

En mars : deux convulsions cloniques généralisées, action bienfaisante du gardénal.

En mai : coqueluche avec retour de petites convulsions.

En juillet : diminution nette des contractures et amélioration très marquée des mouvements volontaires du membre supérieur.

L'enfant est plus éveillé, ne bave plus et esquisse des mouvements de marche presque normale à droite et à gauche.

Poids : 9 kgr. 900.

Les réactions de Wassermann et de Hecht sont négatives pour le sang.

OBS. N° 11. — HÉMIPLÉGIE CHEZ UN FILS DE PARALYTIQUE
GÉNÉRAL

(L. Babonneix et A. Widiez, *Société de Pédiatrie, séance*
du 5 avril 1927)

Observation. — L... Adolphe, 18 ans, sans profession, entre à la Charité le 10 février 1927, pour hémiplegie droite.

H. de la M. — Il y a 3 ans, en pleine nuit, il fit un ictus et se réveilla avec une hémiplegie droite compliquée d'aphasie.

Toujours bien portant jusqu'à cet incident, il ne présentait aucun symptôme morbide, ni céphalée, ni vertige. La veille au soir cependant, il avait ressenti un violent mal de tête.

Hospitalisé dans le service de M. Papillon, à l'hôpital Trousseau, il suivit un traitement spécifique (Quinby) qui l'améliora.

La parole revint au bout de trois mois. Les mouvements redevinrent possibles du côté paralysé, mais il persiste néanmoins un certain degré de parésie.

A. P. — Il naquit à terme. La grossesse avait été bonne. L'accouchement fut normal, il n'y eut pas d'application de forceps.

Première dent à 8 mois ; premiers pas vers 10 mois ; premières paroles de bonne heure.

On ne note dans ses antécédents qu'une rougeole à 6 ans et quelques bronchites.

A. H. — Père mort de paralysie générale à 53 ans.

Mère bien portante. Elle eut 7 enfants, 5 sont morts en bas âge, quelques-uns de méningite. La sœur du malade, âgée de 23 ans, est bien portante quoique un peu « anémique ».

Etat actuel. — L'état général est assez satisfaisant. Il persiste une très légère paralysie faciale droite et une parésie des membres supérieur et inférieur droits, qui présentent un certain degré d'atrophie et de cyanose.

Mensurations :	Circulaire	Longitudinale
Cuisse gauche	44	»
Cuisse droite	42	»
Mollet gauche	34	»
Mollet droit	32	membre gauche. 83 membre droit. 82
Bras gauche	24	»
Bras droit	23	»
Avant-bras gauche	22 $\frac{1}{2}$	»
Avant-bras droit	21	»

Le membre supérieur droit est en flexion. Le poing est habituellement fermé : le patient ne peut l'ouvrir de lui-même,

mais de temps à autre la main s'ouvre sous l'influence d'un spasme. La supination complète est impossible.

De temps en temps apparaissent quelques mouvements athétosiques.

Le membre inférieur droit est en extension, avec tendance à l'équinisme et à la rotation interne du pied. Le membre inférieur droit est plus court que le gauche. Le malade boîte légèrement en marchant.

Réflexes tendineux. — Ils sont exagérés.

Réflexe achilléen : exagéré.

Réflexe rotulien : polycinétique.

Réflexe crémastérien : diminué.

Signe de Babinski, à droite. Pas de signe d'Oppenheim.

Trépidation épileptoïde du pied droit.

Au M. S. D. le réflexe radial est particulièrement exagéré.

Les réflexes sont normaux du côté gauche.

Du côté malade existe une hypertonie manifeste, de type pyramidal.

Il n'existe aucun trouble de la *sensibilité*, et en particulier, pas d'astéréognosie.

Les réflexes d'automatisme manquent du côté paralysé, de même les réflexes de posture.

Au membre supérieur droit se voient quelques troubles sympathiques, dont la livedo.

La contractilité idio-musculaire des muscles malades est augmentée.

Les autres appareils sont normaux.

Le cœur est normal, le pouls à 68, la T. A. de 6-12 au Pachon.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Notons toutefois un développement exagéré des bosses frontales et quelques irrégularités des crêtes tibiales qui sont un peu saillantes.

Les dents sont petites, irrégulières, espacées, quelques-unes cariées.

Examen des yeux. — Professeur Terrien, le 7 février 1927 :
Astigmatisme léger. V. = 10/10. Pupilles, réflexes normaux.

M. Jean Blum, le 12 février 1927 : Réflexes pupillaires normaux. Pas de troubles oculo-moteurs. Papilles *légèrement blanches des deux côtés*. Pas de troubles de l'audition.

Le *psychisme* de l'enfant était normal avant l'ictus. Sa mère a remarqué depuis lors un affaiblissement notable de ses facultés intellectuelles : « Il s'occupe vaguement », dit-elle. Il calcule avec facilité. La lecture est un peu hésitante, mais il interprète normalement ce qu'il lit. A l'hôpital, on est constamment obligé de le rappeler à l'ordre pour sa saleté. La *parole* ne présente aucune altération. Il n'existe pas de manifestation comitiale.

Ponction lombaire : 16 février 1927 :

Lymphocytes	1 gr.
Albumine	0 gr. 22

Wassermann négatif.

Sang. — Wassermann type négatif. Hecht négatif.

OBS. N° 12. — HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE CHEZ UN HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

C. Pierre, âgé de 20 ans.

H. de la M. — Il serait né avec une hémiplegie droite. A 6 mois il eut des convulsions. « Il a été en retard pour tout ».

A. H. et A. P. — Le père est mort aliéné à 55 ans. La mère est bien portante. La grossesse a été bonne, l'accouchement à terme, normal, sans application de forceps. Pas de circulaire du cordon.

Elat actuel. — Le malade garde un aspect infantile. Il est grêle, peu étoffé (taille 1 m. 60). Il a une certaine tendance au rire spasmodique et s'exprime comme un enfant de 12 ans.

Le membre supérieur droit atrophié est en contracture, le coude en flexion irréductible, la main en flexion réductible, en pronation forcée, faisant un angle aigu avec le poignet qui donne l'impression d'une tumeur du carpe. Elle est déviée vers le bord cubital. Les doigts sont fléchis. Les interos-seux sont atrophiés.

Les grandes articulations sont en hypertonie, les petites en hypotonie.

Le membre inférieur droit est grêle, le pied tend à se mettre en équinisme. Il y a 15 ans, une ténotomie du tendon d'Achille fut pratiquée.

La face est légèrement parésée.

Les réflexes tendineux droits sont fortement exagérés.

Le réflexe crémastérien est fort.

Il n'y a ni signe de Babinski, ni trépidation épileptôïde.

Pas de troubles sensitifs.

La main est cyanosée, couverte de sueurs, est souvent le siège d'engelures.

Les pupilles sont normales.

Il existe quelques *stigmates d'hérédosyphilis* : voûte du palais ogivale, dents irrégulières, mal plantées, incisives médianes supérieures obliques convergentes et incisive droite supérieure avec encoche d'Hutchinson. Pas de déformation du nez.

Les autres appareils sont normaux.

Enfin les *réactions de Hecht et de Wassermann* sont légèrement positives pour le sang. Un traitement par le sulfarsénol et le Quinby a paru amener une régression de la paralysie.

OBS. N° 13. — HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE CHEZ UN HÉRÉDO-SYPHILITIQUE

M. Raymond, âgé de 3 ans, est amené le 30 mai 1927 pour une hémip légie droite survenue l'an dernier dans des conditions indéterminées.

A. H. et A. P. — *Le père est syphilitique.* La mère est bien portante, mais a fait une *fausse couche*. Elle a eu *deux autres enfants morts tous deux en bas âge*.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. L'enfant pesait 3 kgr. à la naissance. Il eut sa première dent à 8 mois, commença à marcher à 2 ans.

Il n'a jamais eu de convulsions.

Etat actuel. — Les membres droits sont en contracture très légère. Le membre supérieur est un peu atrophié. Le membre inférieur également est un peu plus court que le gauche.

L'enfant se sert peu de sa main droite. Il boîtte, le pied droit a tendance à tourner en dedans.

Il n'y a pas de paralysie faciale. Bosses frontales volumineuses.

Les doigts sont animés de quelques mouvements athétosiques.

Les réflexes rotuliens sont un peu vifs. Pseudo-signe de Babinski.

Les pupilles sont normales.

OBS. N° 14. — HÉMIPLÉGIE D'ORIGINE SYPHILITIQUE

D..., âgé de 7 ans, est amené pour crises convulsives.

A. H. et A. P. — Ses parents sont bien portants. Ils n'ont pas d'autre enfant. Sa mère n'a pas fait de *fausse couche*. La grossesse a été bonne. L'accouchement, à terme, a été normal, sans application de forceps.

Il a marché à 18 mois, a commencé à parler à 2 ans.

H. de la M. — Il y a 4 ans a eu une « *méningite* ». Depuis cette époque il a des convulsions qui, à l'âge de 4 ans, ont pris un caractère *bravais-jacksonien*. Actuellement, les convulsions sont généralisées. Survenant la nuit, elles sont précédées d'une aura, suivie de contractions toniques puis cloniques, sans perte de connaissance et avec *amnésie partielle*.

L'émission involontaire d'urines est rare. Après la crise, l'enfant reste « anéanti ».

Une réaction de Wassermann faite il y a deux ans a été fortement positive.

Un traitement de six mois par l'Enésol semble amener une certaine amélioration. Le Wassermann est négatif.

L'enfant est vu plus tard par M. le Professeur Marfan, qui constate une hémiplégie spasmodique gauche et conseille des injections de bismuth.

E. A. — Actuellement, on note une hémiplégie spasmodique gauche légère atteignant surtout le membre inférieur.

Il n'y a pas de mouvements choréo-athétosiques, pas de signes oculaires.

L'enfant est intelligent.

A signaler : quelques cicatrices péribuccales, une voûte palatine ogivale.

OBS. N° 15. — HÉMIPLÉGIE ET ATROPHIE OPTIQUE CHEZ UN
HÉRÉDO-SYPHILITIQUE (M. L. Babonnaix, Soc. de
Pédiatrie, Séance du 15 avril 1924)

Roger S..., 10 ans.

A. H. et A. P. — Le père est en bonne santé. La mère est syphilitique avérée et se fait soigner en ce moment pour des accidents pharyngés qui, sur la fiche du spécialiste, sont étiquetés : cicatrice de gomme du voile, paralysie de la corde vocale gauche. Ils ont deux enfants : une petite fille, de santé délicate, qui est l'aînée, et le petit garçon. La mère n'a pas fait de fausse couche.

Grossesse et accouchement ont été normaux. Le jeune Roger était en parfait état à la naissance. Il a été nourri au sein jusqu'à 6 mois, a parlé assez tôt, mais a marché assez tard.

A 3 ans, réactions méningées ayant duré trois semaines et s'étant reproduites à 4 ans et demi, à 5 et 6 ans ; lorsque la

dernière a été terminée, on s'est aperçu que l'enfant ne voyait plus bien clair.

Etat actuel. — Le jeune Roger S... est un enfant d'apparence générale satisfaisante, de mine éveillée et gracieuse, qui vient consulter, le 17 mars 1924, parce qu'il ne peut suivre au tableau les explications données par le maître. Etant donné ce symptôme d'une part et de l'autre ses antécédents, l'enfant est envoyé à M. le professeur de Lapersonne avec les questions suivantes :

Existe-t-il une névrite optique ? Constate-t-on des signes de syphilis oculaire ?

Il revient avec la note suivante :

O. G. fond d'œil : pupille pâle.

V. O. D. : 0,9 emmétrope.

V. O. G. : 0,9 hypermétrope + 0,75.

Réflexes oculaires normaux.

Pas de paralysie des muscles de l'œil.

Diplopie par insuffisance de convergence corrigée par les verres prescrits.

En plus de ces manifestations oculaires, on constate :

1° Hémiplegie infantile gauche ;

2° Quelques discrètes exostoses frontales ;

3° Embonpoint modéré.

La réaction de Wassermann est chez lui négative pour le sang.

L'enfant est mis immédiatement au traitement spécifique sous forme d'injections d'iodure double de bismuth et de quinine.

Le 20 mai 1925, c'est-à-dire quatorze mois après le premier examen, M. le professeur Terrien examine à nouveau l'enfant et conclut :

Atrophie optique en évolution, plus accentuée à gauche.

Les bords de la papille sont flous. Papilles blanches.

Artères filiformes.

V. O. D. : 0,8.

V. O. G. : 0,4.

Diplopie par insuffisance de convergence.

OBS. N° 16. — HÉMIPLÉGIE ET ATROPHIE OPTIQUE CHEZ UN
HÉRÉDO-SYPHILITIQUE (M. Babonneix, Soc. de
Pédiatrie, Séance du 15 avril 1924)

André C...; 2 ans et demi.

A. H. et A. P. — Le père est syphilitique avéré : il a été soigné pour des plaques muqueuses en 1916 et 1917 par des injections de grâ et de cyanure. La mère est bien portante.

En 1915, premier enfant né à terme, venu par le siège et mort peu après l'accouchement. Nouvelle grossesse il y a 3 ans, terminée au bout de 7 mois et demi.

L'enfant pesait 1 kg. 800 à la naissance et présentait dès le premier jour des signes caractéristiques : éruption cutanéomuqueuse, coryza, hépato et splénomégalie, apparence vieillotte.

Au bout de quelques mois, comme on avait cru observer qu'il n'y voyait pas, on le conduit à un spécialiste dont l'examen aboutit aux constatations suivantes : *opacité des cristalloïdes et des deux cristallins*, et probablement *atrophie optique*. Les globes oculaires sont d'ailleurs très petits.

Depuis, le bébé se développe mal ; on a beaucoup de peine à l'alimenter, il ne veut pas prendre le sein.

A 5 mois, rougeole compliquée de broncho-pneumonie. A 6 mois, diarrhée verte à l'occasion de la sortie de la deuxième dent, la première étant apparue à 8 mois. A 26 mois, nouvelle crise d'entérite. Deux fois déjà, il a eu des convulsions.

Etat actuel. — Le jeune André C... est microcéphale, avec exostoses frontales et microphthalmie. Il est définitivement aveugle.

Il est atteint d'hémiplégie gauche de type spasmodique.

Son état général est médiocre ; il est pâle, bouffi, ne marche pas, ne parle pas, reconnaît à peine l'entourage. Son poids est de 13 kilogs.

OBS. N° 17. — HÉMIPLÉGIE ET ATROPHIE OPTIQUE CHEZ UN
HÉRÉDO-SYPHILITIQUE (M. Babonneix)

S... *Laurent*, 17 ans, vu le 10 octobre 1926.

A. M. et A. P. — Son père est mort, vers la cinquantaine, d'une embolie pulmonaire consécutive à une phlébite variqueuse.

Sa mère est en bonne santé, les réactions sanguines sont normales chez elle, mais elle n'a pas de réflexe achilléen gauche.

Elle a eu deux enfants : le malade et une fille bien portante. Elle n'a jamais fait de fausse-couche.

Le jeune S... est né à terme, mais l'accouchement prolongé s'était terminé par une application de forceps. On a constaté à la naissance un certain degré d'asphyxie et les jours suivants la production d'un volumineux céphalématome. Peut-être même l'application de forceps aurait-elle produit, dans la région de la nuque, une perte de substance (PP) dont il ne reste plus trace.

L'enfant, qui était « très gros », mais qui n'a pas été pesé, a été élevé au sein jusqu'à 8 mois, a eu ses premières dents à l'époque habituelle, a fait ses premiers pas à 17 mois, a parlé de très bonne heure. Il est allé à l'école primaire, mais n'a pas son certificat.

H. de la M. — Il est amené pour des convulsions. La première est survenue à l'âge de 3 ans. Depuis, elles se répètent environ tous les mois. Elles débutent par un cri, puis le malade perd connaissance, tombe, se débat et écume. On n'aurait constaté ni urination involontaire, ni morsure de la langue. La crise finie, sommeil lourd avec stertor ; au réveil, ob-

nubilation intellectuelle, céphalée gravative. Depuis quelques mois, il est tout le temps comme « abasourdi ».

Etat actuel. — Les principaux symptômes constatés sont :

1° Une *hémiplégie infantile droite*.

De ce côté, le membre supérieur est plus court, moins étoffé ; le membre inférieur est également moins développé que son homologue, surtout en largeur.

Mensurations :

Membre sup. : Longueur (acromion-styloïde radiale) ; à droite : 55 cm. ; à gauche : 57 cm. $1/2$.

Circonférence : Bras droit : $22 \frac{1}{2}$; gauche : 24 ; avant-bras, droit : 24 ; gauche : 26.

Membre inf. : Longueur : à droite, 84 ; à gauche : $85 \frac{1}{2}$.

Circonférence : Cuisse (10 cm. au-dessus de la rotule). A droite : 37 ; à gauche : 40. Jambe droite : $28 \frac{1}{2}$; gauche : 31.

Les troubles moteurs sont nombreux :

1° Gêne pour effectuer certains mouvements, comme celui de porter le bras en arrière.

2° Diminution globale de la force motrice, au dynamomètre : 30 à droite, 40 à gauche. Pas de paralysie faciale.

3° Pendant la marche, boiterie peu marquée. A chaque pas, le membre paralysé est lancé en dehors ; il se meut tout d'une pièce sans fléchir le genou. Le demi-tour est correctement effectué. Pas de Romberg.

4° Grosse difficulté pour accomplir les mouvements délicats : coudre, boutonner, écrire. Il écrit de la main gauche, sans écrire en miroir. Veut-il employer la main droite, il n'aboutit qu'à un informe gribouillis. Pas de phénomènes cérébelleux.

5° Oscillations transversales de la tête, sur lesquelles nous reviendrons.

6° Au membre supérieur, spasmes intentionnels, gênant les mouvements intentionnels. Pas de mouvements choréo-athétosiques.

Troubles des réflexes. — Ils consistent en une exagération

générale : le rotulien est polycinétique, l'achilléen et le radial nettement augmentés, le cubito-pronateur et le tricipital à peine accrus. Il existe en outre de ce côté :

De la trépidation spinale ;

Un signe de Babinski ;

Un phénomène des raccourcisseurs.

Les réflexes cutanés sont tous diminués, surtout le crémasterien.

Le tonus est légèrement modifié : hypertonie discrète du membre inférieur ; au membre supérieur, hypotonie affectant principalement les doigts.

Aux troubles trophiques déjà signalés, ajoutons des troubles vaso-moteurs accusés ; livedo annularis bilatéral, mais prédominant à droite, refroidissement des extrémités, etc...

La sensibilité objective, tant superficielle que profonde, semble partout normale, aux divers modes ; mais il existe une astéréognosie complète à droite. Pas de troubles subjectifs.

II. Des phénomènes oculaires, examinés par M. le Professeur Terrien, qui a soumis la note suivante :

Inégalité pupillaire ;

Réflexes pupillaires normaux ;

Nystagmus.

V. : 5 r/10 d. D. et d. G., d'où astigmatisme myopique.

Fond d'œil : papilles décolorées.

C'est peut-être au nystagmus que sont liées les oscillations de la tête.

III. Les troubles intellectuels ordinaires. Le jeune S... a une instruction très moyenne. Il sait lire, écrire et compter. Il aiderait même sa mère à tenir un petit commerce ; sa mémoire est assez développée, mais ses facultés critiques, jugement et raisonnement sont médiocres. Il ne peut résoudre aucune des questions relatives aux phrases absurdes proposées par Binet et Simon.

IV. Une réaction de Bauer fortement positive pour le sang, le Wassermann type étant négatif.

V. Un peu d'hypertrophie mammaire à droite.

Autres constatations moins importantes :

Intégrité apparente de l'appareil auditif.

Scoliose à convexité dorsale droite, avec courbure de compensation lombaire gauche ; attitude hanchée.

Pas de troubles de la parole.

Bon état général ; les principales fonctions s'effectuent bien. Les urines sont normales.

Pas de stigmates nets d'hérédosyphilis. Voûte ogivale.

OBS. N° 18. — HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE ET ATROPHIE OPTIQUE

(M^r P. S. Nichens. *Proceedings of the Royal Society of Medicine of London*, vol. VI, n° 9, Sect. for the study of diseases of Children p. 196, 21 juin 1913).

Il s'agit d'un enfant de 6 ans, légèrement microcéphale, sujet aux convulsions. Chez lui, on constate l'existence d'une *hémiplegie spasmodique droite*, avec *monoplégie du membre inférieur gauche*. On constate une *atrophie optique* remontant aux premiers jours de la vie.

OBS. N° 19. — HÉMIPLÉGIE INFANTILE ET CATARACTE CONGÉNITALE
(M. Babonneix, *Soc. de Neurologie, séance du 3 mars 1921*)

Jean R., 9 ans.

A. M. et A. P. — Le père aurait été jadis considéré comme suspect de tuberculose pulmonaire ; actuellement sa santé est bonne. Il nie toute syphilis.

La mère, à part une légère albuminurie, est dans un état de

santé satisfaisant ; elle n'a jamais fait de fausse couche et n'a pas eu d'autre enfant que le petit malade.

Celui-ci est venu au monde à la suite d'une grossesse difficile, pénible, compliquée d'albuminurie. Il ne pesait que 2 kgs 400 à la naissance. L'accouchement avait été long, bien que l'on n'ait pas eu besoin de recourir au forceps. La sage-femme aurait constaté l'existence sur le placenta d'une « tache graisseuse », mais les parents ne peuvent dire si ce placenta était particulièrement volumineux.

Dès les premiers jours on a noté que les *membres du côté droit étaient raides* et même peut-être moins développés que ceux du côté opposé ; en tout cas l'enfant s'en servait peu.

Vers la 4^e année sont apparues des crises convulsives localisées au côté paralysé, sans cri initial, mais avec perte constante de connaissance, et qui se sont reproduites l'année suivante.

Le jeune R... a été longtemps délicat : nourrisson, il a souffert de la diarrhée verte et du scorbut infantile ; plus tard, on a dû l'opérer de végétations adénoïdes. Il a eu sa *première dent à 9 mois, a commencé à marcher vers 2 ans, a été très long à parler.*

Depuis longtemps on avait constaté qu'il semblait ne pas bien voir. Aussi ses parents l'ont-ils conduit à la Fondation Péreire où le D^r Mille a reconnu chez lui l'existence d'une cataracte congénitale, qui s'accroissait depuis quelques mois.

Etat actuel. — 1^{re} *L'hémiplégie.* — Elle est du type classique et se caractérise par des *troubles moteurs* : hypertonie marquée des membres du côté droit, lesquels présentent une attitude vicieuse pour les supérieurs : flexion et adduction du bras, flexion de l'avant-bras, pronation de la main dont les doigts sont en extension, le pouce caché sous les autres et la paume creusée en gouttière ; pour le membre inférieur équinisme très accentué, avec sub-luxation de l'astragale ; gêne des mouvements volontaires et de la marche ; pas de mouvements choréo-athétosiques.

Une certaine exagération des réflexes tendineux, d'ailleurs malaisée à mettre en évidence, à cause de la contracture.

Une diminution manifeste du volume des membres, appréciable à la vue, et mieux encore par la mensuration ; du même côté la face semble un peu plus petite.

Les troubles intellectuels ordinaires : débilité mentale : le niveau de l'enfant, d'après la méthode de Binet et Simon, serait environ de 4 ans ; quant au niveau scolaire, il est impossible à fixer, la cataracte empêchant toute lecture ; parole difficile, avec vocabulaire restreint, impressionnabilité, avec peurs, phobies, etc...

Les troubles sensitifs, difficiles à rechercher, paraissent peu importants.

2°) *La cataracte congénitale*, au sujet de laquelle M. Dupuy-Dutemps a remis la note suivante : cataracte zonulaire typique. Réflexes pupillaires normaux. Aucun trouble de la motilité. Fond de l'œil, sans lésion appréciable, au moins dans la partie qui a pu être examinée.

3°) *L'état général.* — A signaler surtout :

a) *L'absence de tout stigmate net d'hérédosyphilis.* — D'ailleurs, la réaction de fixation recherchée pour le sérum, avec la méthode de Calmette, a été négative.

b) *L'absence de toute autre malformation*, sauf peut-être un spina bifida occulta.

c) *Une légère scoliose.*

OBS. N° 20. — HÉMIPLÉGIE ET MICROPHALMIE

Antoine X..., 7 ans.

A. M. et A. P. — Les parents sont bien portants. La grossesse a été troublée par la mort du grand-père maternel ; légère albuminurie à la fin. L'enfant est né 15 jours avant terme, après un accouchement normal sans application de forceps, mais était en état d'asphyxie.

A 3 semaines il eut des convulsions avec cyanose, perte de connaissance, mais on ne s'est aperçu de la paralysie que vers l'âge de 2 ans.

Il n'a parlé qu'à 2 ans et n'a marché qu'à 5 ans.

La mère a un autre enfant de 1 an, bien portant. Dans l'intervalle des deux grossesses elle a fait une fausse couche.

Etat actuel. — Il présente une hémiplégie spasmodique droite prédominant au membre inférieur.

Le membre inférieur est en hyperextension, la cuisse en adduction, le pied en équin et tourné de telle sorte que le talon est en dehors. Le malade boite et frotte les genoux en marchant.

Le membre supérieur est à peu près intact, mais la main est animée de quelques mouvements athétosiques.

La face n'est pas intéressée.

Les réflexes tendineux sont exagérés. Le signe de Babinski existe.

Enfin on note une *microphthalmie droite* très nette ; un strabisme convergent ; pas de signe d'Argyll.

Le Wassermann est négatif.

L'enfant a été revu en 1922. Les symptômes étaient à peu près les mêmes : membre inférieur en extension, adduction, rotation interne, mais le membre supérieur est fixé maintenant en flexion et présente toujours quelques mouvements athétosiques. Les réflexes tendineux sont exagérés.

OBS. N° 21. — HÉMIPLÉGIE

René P..., 7 ans, est amené à la consultation le 14 février 1927.

Antécédents héréditaires et personnels. — Aucun renseignement sur le père.

La mère est bien portante. L'accouchement aurait été très

laborieux, mais on ne peut avoir de détails précis. L'enfant était asphyxié à la naissance.

Convulsions à 5 ou 6 mois.

Il a parlé très tard, a eu ses dents normalement.

Etat actuel. — L'enfant ne marche pas et se sert peu de son bras droit.

Le membre supérieur droit est contracturé en flexion. Le poignet est également fléchi. Les doigts sont hypotoniques avec tendance à la flexion. Ils sont animés de mouvements athétosiques.

Les membres inférieurs sont hypertoniques. La démarche est celle d'une maladie de Little typique. Le pied droit est plat et le malade a tendance à marcher sur son bord interne.

Dans le décubitus, les membres inférieurs se mettent en flexion.

Il n'y a pas d'atteinte faciale.

Les réflexes tendineux sont exagérés au membre supérieur droit et aux deux membres inférieurs.

Le signe de Babinski est douteux.

Aucune modification des réflexes pupillaires.

Le Wassermann dans le sang est négatif.

OBS. N° 22. — HÉMIPLÉGIE SPASMODIQUE AVEC HYPOTONIE
DES DOIGTS. HYPERTROPHIE MAMMAIRE

(MM. Babonneix, Brisard et J. Blum. *Revue Neurologique*,
n° 7, juillet 1922)

P... Charlotte, 18 ans.

A. H. — Le père est mort de congestion pulmonaire à l'âge de 53 ans. Il avait fait son service dans l'infanterie coloniale, et, au cours de son séjour en Indo-Chine avait contracté successivement paludisme et dysenterie. A 45 ans, il avait été atteint d'ictère prolongé.

La mère, âgée de 52 ans, jouit d'une bonne santé. Elle a eu 3 enfants :

Un garçon, né au bout de 8 ans de mariage, est mort à 3 mois, de méningite.

Une fille, qui n'est autre que la malade, venue au monde 8 ans après le premier ; sa naissance ne s'est pas effectuée sans incident, l'accouchement ayant été très laborieux, s'étant prolongé 18 heures, et n'ayant pu s'achever, raconte la mère, que grâce à l'application, sur le ventre, d'une lourde planche destinée à exercer une forte pression.

Un garçon, né 3 ans après, et dont la santé n'a jamais rien offert de particulier.

H. de la M. — A la naissance, Charlotte P... pesait 10 livres et demie (?) et semblait normalement constituée. Au bout de 12 jours, elle fut prise d'une crise convulsive avec mouvements toniques et cloniques et apparition d'écume aux lèvres. Cette crise, qui dura une dizaine de minutes, se reproduisit quotidiennement pendant une dizaine de jours sans jamais s'accompagner de fièvre, ni de réactions méningées.

Ce n'est qu'au bout de 3 mois, que la maman s'aperçut que Charlotte P... était paralysée du côté droit, et présentait un strabisme convergent de l'œil du même côté ; elle conduisit alors sa fille aux Enfants-Malades, où M. Variot porta le diagnostic d'hémiplégie infantile.

L'enfant a commencé à parler vers 12-13 mois ; mais son langage est resté longtemps rudimentaire, et, jusqu'à l'âge de 4 ou 5 ans, il se bornait à quelques mots, presque tous formés par allitération : papa, maman, dodo, etc... Son élocution difficile lui a fermé la porte de l'école primaire.

Elle a fait ses premiers pas à 26 mois ; c'est à ce moment qu'on s'est mieux rendu compte de l'attitude du pied droit en varus. M. Veau, chirurgien des Enfants-Assistés, a effectué sur ce pied 3 opérations orthopédiques : la première, à 4 ans, la seconde à 7, la troisième à 13. Depuis la marche est à peu

près normale et la malade peut effectuer de longues marches sans fatigue.

La malade n'a jamais appris à lire ni à écrire ; ajoutons que son intelligence a toujours paru normale à l'entourage ; que son caractère n'a cessé d'être doux et facile, même au moment de la puberté.

A un examen d'ensemble, on ne note, au visage, aucune particularité digne d'être notée, abstraction faite : 1° d'une atrophie globale de la langue, dont la pointe est un peu déviée du côté sain ; 2° d'une mauvaise dentition, la plupart des dents étant cariées, mais la carie prédominant certainement du côté paralysé ; 3° d'une légère asymétrie faciale. A l'ouverture forcée de la bouche le peaucier se contracte moins bien du côté malade.

L'examen du tronc montre que la moitié du thorax correspondant au côté paralysé est plus développée que l'autre ; les mensurations indiquent une différence de deux centimètres en faveur du côté malade. La colonne vertébrale est fortement déviée du même côté ; à cette scoliose s'associe une légère lordose, avec aplatissement du bassin dans le sens antéro-postérieur.

Le membre supérieur droit est beaucoup moins développé que l'autre, comme le prouvent les mensurations ; le membre est, dans son ensemble, de deux centimètres plus court que l'autre ; au niveau du biceps, le périmètre est de 21 centimètres à droite et de 23 à gauche ; au poignet, de 15 à droite, de 16, 5 à gauche. La masse du deltoïde est atrophiée au maximum. Le bras, légèrement écarté du tronc, se dirige obliquement en bas et en dehors ; l'avant-bras est en demi-flexion sur le bras. La main est déviée vers le bord interne, les doigts en extension. Toute l'extrémité distale du membre est le siège d'une cyanose discrète.

Le membre inférieur droit est également moins long et moins étoffé que le gauche. Il est de 2 centimètres plus

court. Quant aux mensurations transversales, voici les différents chiffres qu'elles donnent :

	Droite	Gauche
Tiers inférieur de la cuisse.....	39	44
Partie la plus saillante du mollet.....	27	32

Le pied dont l'attitude vicieuse a été en partie corrigée par les opérations dont nous avons parlé, est, dans son ensemble, plus petit que l'autre ; la voûte plantaire est à peine marquée ; les orteils, en extension, chevauchent les uns sur les autres.

Notons, pour en finir avec cet examen d'ensemble, une hypertrophie notable de la mamelle droite, dont l'implantation est plus large, l'aréole et le mamelon plus développés. Le sein est moins ferme et descend deux centimètres plus bas.

Le système pileux du pubis s'est développé normalement à la puberté ; il est aussi bien fourni à droite qu'à gauche. Aux aisselles, agénésie pilaire modérée, mais identique des deux côtés.

Vient-on, maintenant, à interroger les fonctions nerveuses, on est frappé, dès l'abord, par la forme des *troubles moteurs*. Au membre supérieur droit, les mouvements actifs n'existent, pour ainsi dire pas, et c'est à grand peine que la malade peut écarter le coude du corps ; lorsqu'elle veut mobiliser ce bras, elle est obligée de le prendre avec la main gauche. Les mouvements actifs de l'avant-bras sur le bras ne sont pas moins rudimentaires. Lorsque, grâce au concours de la main saine, l'avant-bras est soulevé et mis en position horizontale, la main pend, formant avec lui angle droit, les doigts en extension, déviés vers le bord cubital ; le poignet n'est donc pas en flexion excessive, de même que la paume ne se creuse pas en gouttière. La supination et la pronation ne peuvent s'effectuer, pas plus que l'extension de la main, les mouvements de latéralité des doigts ; la flexion des deux dernières phalanges sur la première est, par contre, relativement conservée.

La recherche des mouvements passifs met en évidence une

hypertonie manifeste du poignet, en flexion-adduction et contrastant avec une hypotonie excessive de tous les doigts, que l'on peut arriver à étendre de manière que les ongles viennent toucher la face dorsale de la main, ou que le même doigt se trouve en hyperextension pour la première phalange, en hyperflexion pour la seconde, en hyperextension pour la troisième.

Au membre inférieur, les troubles moteurs sont infiniment moins accusés. Les mouvements actifs sont très étendus, la tonicité musculaire presque normale. Il n'y a pas la moindre hypotonie des muscles des orteils.

On observe ni hémichorée, ni hémithétose, mais seulement quelques mouvements associés : lorsque la malade fait un violent effort de préhension du côté sain, l'avant-bras malade se fléchit brusquement sur le bras ; parfois même apparaît une contracture légère de la commissure labiale correspondante.

Les *troubles sensitifs* sont défaut, abstraction faite : 1° de quelques douleurs localisées au membre supérieur droit et revenant par crises ; 2° de quelques erreurs de localisation, pour le même membre, en ce qui concerne le tact et la température ; 3° de petites erreurs, pour la main droite, de l'identification primaire.

Troubles réflexes, réflexes tendineux. — Ils sont uniformément augmentés pour le côté droit, et plus encore au membre inférieur qu'à l'autre. Il n'y a pas de trépidation spinale.

M. L. Cornil a bien voulu chercher avec nous les réflexes *eutanés* du côté paralysé.

Membre supérieur. — L'excitation de la paume par friction détermine, si elle porte sur l'éminence thénar, l'abduction de l'index et une ébauche d'extension du premier doigt ; si elle porte sur l'éminence hypothénar, des phénomènes plus complexes : pronation, phénomène d'Oppenheim, ébauche de flexion du pouce et l'extension de l'index, absence du réflexe palmo-mentonnier.

Membre inférieur. — La friction du bord externe du pied, de sa face plantaire, et surtout de sa face dorsale, détermine une extension accompagnée de secousses cloniques, des quatre derniers orteils. Le premier reste immobile, mais il ne faut pas oublier qu'il est le siège d'une cicatrice, et que l'intervention dont elle est le témoin a pu intéresser le tendon extenseur.

La friction plantaire provoque, en outre, une ébauche de contraction du quadriceps et du tenseur du fascia lata. La friction de la face interne de la jambe détermine l'abduction du pied.

Réflexes cutanés abdominaux. — Ils sont plus nets à droite qu'à gauche.

Réflexes de posture. — Abolis à droite.

Réactions pilo-motrices. — Vient-on à découvrir la malade, ces réactions sont beaucoup plus accusées à droite, et, en particulier, sur le sein droit qu'à gauche.

La raie blanche, par contre, ne diffère pas d'un côté à l'autre.

Rapprochons de ces données celles que fournit la recherche de l'indice oscillométrique, effectuée par M. L. Cornil.

Avec l'appareil Pachon, on trouve :

Au M. I. D.	Au M. I. G.
I. O. : 11	10, 1/2

Au M. S. D.	Au M. S. G.
I. O. : 5	1/2

Avec la bande d'Esmarch :

Au M. S. G.	Au M. S. D.
-------------	-------------

Avant la compression :

T. O. : 10..... (11)	5..... (1)
----------------------	------------

Après la compression :

I. O. : 15..... (11)	6..... (11)
----------------------	-------------

Les troubles trophiques se réduisent à une sécrétion sudorale exagérée de la paume et de la plante, du côté malade.

Troubles intellectuels. — Comme nous l'avons dit, la malade n'est pas une débile mentale. Chez elle, les facultés logiques, l'association des idées, la mémoire sont assez développées. Mais elle parle difficilement, ne peut prononcer les f, les s, ni les b. Ses facultés affectives ne sont pas altérées.

Examen des yeux (D^r Dupuy-Dutemps). — Aucune lésion du fond d'œil. Réflexes pupillaires normaux. Champ visuel d'étendue normale.

Œil droit. — Strabisme divergent et sursumvergent, ne présentant pas les caractères du strabisme paralytique. Amblyopie, V. : 1/6.

Œil gauche. — Acuité normale.

Il n'existe *aucun trouble général*. Les grandes fonctions s'effectuent normalement. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine ; la réaction de fixation, recherchée pour le sang, s'est montrée négative. On ne trouve d'ailleurs, chez la malade, aucun signe net d'hérédosyphilis, sauf une voûte palatine légèrement ogivale. La tension artérielle, au Pachon, est de 14-8 au bras droit, de 12-8 au bras gauche.

En 1927, nous avons pu revoir la malade, qui a été hospitalisée à nouveau pour bacillose pulmonaire bilatérale.

Les symptômes de l'hémiplégie n'ont pas changé : mêmes troubles paralytiques, réflexes, sensitifs.

La marche est difficile. Les jambes sont un peu écartées, la droite en extension glisse sur le sol, tandis que le bras est collé au tronc, la main dans l'attitude décrite antérieurement, et que la tête s'incline légèrement vers la gauche.

Pas de signes cérébelleux.

Un nouvel examen de la malade (2 avril 1927) n'a montré aucune modification du fond d'œil, ni des réactions pupillaires.

OBS. N° 23. — HÉMIPLÉGIE AVEC ATONIE, DIMINUTION DES
RÉFLEXES, ATHÉTOSE

C... Jean, âgé de 5 ans (29 juillet 1927).

A. H. et A. P. — Les parents sont cousins germains. La mère est atteinte de cardiopathie d'origine rhumatismale. Les grands-parents sont bien portants.

L'enfant est né à 7 mois $\frac{1}{2}$. L'accouchement s'est fait par le siège, sans application de forceps. Le placenta était normal. Pas d'asphyxie à la naissance.

Il pesait 1.630 grammes. Elevé en couveuse, il fut nourri au sein par une nourrice, puis au lait sec.

Il eut sa première dent à 10 mois, parla un peu tard.

A 3 ans, il fait une rougeole bénigne. Il n'eut jamais de convulsions.

Une sœur, âgée de 7 mois, est bien portante.

H. de la M. — Dès les premiers mois, les parents se sont aperçus que le membre supérieur droit était privé de force et de mouvements et l'enfant est devenu gaucher. La face et le membre inférieur étaient indemnes.

Plus tard, quand il commença ses premiers pas, on vit que le membre inférieur fléchissait sous le poids du corps.

Etat actuel. — Il présente une hémiplegie droite incomplète. Le membre supérieur, atrophié (1 cm. en largeur) est flasque, atone, ses divers segments sont ballants, la main est en pronation. Les doigts sont en hyperextension, et l'hypotension permet de les renverser de telle sorte que leurs extrémités viennent toucher la face postérieure de l'avant-bras.

Les mouvements sont possibles dans une certaine mesure, mais s'exécutent avec beaucoup moins de force que du côté gauche. Ils manquent de précision. La main plane au-dessus de l'objet qu'elle veut saisir, exécute des mouvements démesurés, convulsifs, véritables spasmes intentionnels, et le prend sans force. Les doigts sont animés de quelques mouvements

athétosiques que viennent exagérer les mouvements volontaires.

Le membre inférieur est également hypotonique, déformé par un genu recurvatum. La force musculaire est diminuée et le pied est difficilement fléchi sur la jambe.

L'atrophie circulaire est de 2 cm. à la cuisse, de 1 cm. à la partie saillante du mollet. Le raccourcissement est peu accentué, 1 cm. $\frac{1}{2}$.

La marche rappelle celle des tabétiques, l'enfant lance la jambe et le pied en dehors.

Réflexes. — Les réflexes *tendineux* sont très diminués, achilléen, rotulien et olécranien. Seul, le réflexe radial est à peu près normal.

Les réflexes *cutanés* sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski.

Les réflexes *de posture* sont abolis à droite.

Il n'y a pas de trouble trophique. La température de la peau est égale des deux côtés, le réflexe pilo-moteur n'est pas modifié du côté malade.

Syncinésies. — Pendant la marche, l'avant-bras droit se fléchit sur le bras, ou bien la main droite se ferme quand l'autre main exécute un mouvement quelconque.

La face est respectée. Les yeux sont normaux. Les réflexes pupillaires à la lumière et à la distance sont conservés.

L'intelligence est intacte, l'enfant est très gai, très ouvert. La prononciation est légèrement défectueuse.

On ne note aucun stigmata d'hérédosyphilis, et un Wassermann fait avec le sang a été négatif.

OBS. N° 24. — HÉMIPLÉGIE AVEC SIGNE DE NEURATH

D... Madeleine, 2 ans $\frac{1}{2}$. Vue en 1920.

A. H. et A. P. — Le père a eu une pleurésie il y a 12 ans, une congestion pulmonaire il y a 4 ans. Il nie la syphilis. La

mère est en bonne santé, à part quelques coliques hépatiques. Elle a eu deux enfants, âgés actuellement de 16 ans et 10 ans, bien portants. Elle n'a pas fait de fausse couche.

La grossesse avait été bonne, mais l'enfant est née 15 jours avant terme. L'accouchement a été facile.

Elevée au sein, elle eut une congestion pulmonaire à 4 mois, une bronchopneumonie un an après. Depuis elle a facilement des bronchites.

H. de la M. — En juillet 1920, après un épisode fébrile avec troubles digestifs, les parents remarquent que les membres supérieur et inférieur droits sont raidés, que la face est déviée.

Depuis l'enfant est devenue nerveuse.

Etat actuel. — *La tête, penchée en avant, est inclinée sur l'épaule droite, la face tournée légèrement à gauche.*

Le membre supérieur est en contracture et présente quelques mouvements involontaires mal déterminés.

La contracture est moins nette au membre inférieur.

Les réflexes tendineux sont légèrement exagérés. Il n'y a pas de signe de Babinski.

On ne note aucun trouble trophique, ni vaso-moteur.

La marche est un peu difficile.

Un examen oculaire fait par M. Dupuy-Dutemps a été négatif.

Il existe une forte scoliose avec flèche dorsale à gauche, lombaire à droite.

En 1922, l'enfant présente les signes d'une hémiplegie spasmodique droite typique intéressant la face. La position anormale de la tête a disparu.

Le membre supérieur droit est en adduction, le coude fléchi, l'avant-bras en pronation, la main tombante.

Le membre inférieur est en hyperextension, le pied en varus équin.

Les réflexes tendineux sont vifs des deux côtés. Il n'y a pas

de trépidation spinale, ni de signe de Babinski. Pas de réflexe de défense.

Les membres droits sont atrophiés (différence de 3 cm. environ dans la circonférence). Refroidissement du côté droit.

La scoliose ne s'est pas modifiée.

L'enfant est nerveuse, a des terreurs nocturnes et est peu développée intellectuellement. Elle n'a jamais eu de convulsions.

Une ponction lombaire n'a montré ni hyperalbuminose, ni lymphocytose. Le Wassermann du liquide céphalo-rachidien est négatif.

OBS. N° 25. — VOMISSEMENTS ACÉTONÉMIQUES ET ENCÉPHALITE AIGÜE

Par MM. L. Babonneix et G. Blechmann (*Société Médicale des Hôpitaux*, 30 mai 1913)

Observation. — X..., 9 ans et demi.

Antécédents héréditaires. — Les parents sont bien portants, mais assez nerveux et de tempérament arthritique.

Antécédents personnels. — Le jeune X... est né le 10 août 1903. La grossesse avait été bonne, bien que l'on ait noté, par instants, un léger degré d'albuminurie, l'accouchement s'est fait à terme et n'a rien présenté de particulier. L'enfant pesait, à la naissance 4 kg. 500 (p). Il a été nourri au sein jusqu'à 16 mois, a eu sa première dent à 6 mois, a commencé à marcher vers 18 mois. A 4 mois, indisposition mal définie, mais passagère. Vers la fin de la deuxième année, crise d'entérite muco-membraneuse, compliquée d'éclampsie. De bonne heure, on a noté l'existence de végétations adénoïdes, qui ont été enlevées à 2 ans et demi. A 3 ans et demi, otite double. A 4 ans, angine streptococcique récidivante, traitée par le sérum de Roux. A 6, ablation des végétations adénoïdes,

qui avaient de nouveau proliféré, et des amygdales. A 7, furonculose ; quelque temps après, survint une rougeole bénigne. En avril 1912, l'enfant aurait eu les oreillons. Vers la fin de 1912, à la suite d'un surmenage intellectuel excessif, il devint triste, apathique, et se plaignit de faiblesse de la jambe droite à diverses reprises.

Le 13 janvier 1913, l'un de nous a l'occasion de procéder aux constatations suivantes : Le jeune X... est grand et fort ; il a la taille d'un enfant de 14 ans et aurait pesé 34 kilogrammes (?) (au lieu de 25, chiffre normal) au commencement de cette année. Son obésité, favorisée par des excès alimentaires de tout ordre, est, en effet, très accusée ; peut-être s'accompagne-t-elle d'un léger œdème. Il y a, de plus, un peu de refroidissement des extrémités. La tension artérielle au Pachon est de 12°5 pour la tension maxima, de 7 degrés pour la tension minima. L'examen des principaux appareils, n'aboutit qu'à des résultats négatifs ; à peine peut-on noter : 1° un peu d'engorgement des ganglions angulo-maxillaires ; 2° quelques craquements articulaires ; 3° une voûte palatine un peu ogivale. Les amygdales, malgré les opérations précédemment signalées, sont encore volumineuses.

Les urines ont été examinées par M. Tulasne. Elles ne contiennent ni sucre ni albumine. L'excrétion de l'urée est de 25 grammes environ par 24 heures. Le rapport azoturique varie de 83 à 85 p. 100. L'excrétion des chlorures, mesurée après le repas d'épreuve, est normale. Mais, dans tous les échantillons d'urine, on constate l'existence d'un dépôt extrêmement abondant, constitué exclusivement par des cristaux d'urate acide de soude, que colore l'uro-érythrine.

Le 23 janvier, on institue un régime alimentaire excluant les aliments gras et acides ; on conseille un peu de gymnastique et on prescrit, à doses très faibles, l'extrait thyroïdien.

Le 14 février, les digestions deviennent difficiles, l'appétit diminue, l'estomac semble un peu dilaté. Les masses adipeuses ont partiellement fondu. Le 16, à la suite d'excès alimen-

taires, surviennent des vomissements répétés, de type bilieux. L'urine présente une odeur acétonémique. L'enfant est mis à la diète et aux alcalins.

Le 19 février, les vomissements n'ont pas cessé. La langue est saburrale, mais il n'y a pas de constipation, pas de point appendiculaire, pas de congestion hépatique.

Il existe un certain degré de céphalée.

Dans la nuit du 20 au 21, l'enfant venait d'aller à la selle lorsqu'il a été pris brusquement d'hémiplégie. Lorsque nous arrivons, nous constatons la disparition de la motilité volontaire dans tout le côté droit. A cette hémiplégie s'associent des phénomènes spasmodiques si prononcés qu'on ne peut ouvrir la main du jeune malade. La trépidation épileptoïde du pied droit est très facile à obtenir. Du même côté, tous les réflexes tendineux sont exagérés, le signe de Babinski est très net. Le côté gauche est, par contre, le siège de mouvements démesurés. La conscience est abolie. L'enfant ne paraît rien comprendre de ce qu'on lui dit, il pousse de temps à autre des cris inarticulés. La respiration, irrégulière, offre par moments le type de Cheyne-Stokes. Le pouls bat à 60 ; il est vibrant et régulier. Sans pouvoir porter de diagnostic ferme, nous pensions à une hémorragie méningée, lorsque, *au bout d'une heure et demie, tous les phénomènes observés disparaissent.* Le petit malade reprend connaissance, se lève tout seul, se sert parfaitement de son côté droit, et, n'était la persistance d'un état mental assez particulier, il ne subsisterait rien des troubles précédents, qui nous avaient si vivement préoccupés. Conduit à la salle de bains, l'enfant s'amuse à faire des grimaces devant la glace et à reproduire volontairement les phénomènes de contracture signalés plus haut. Nous nous demandons si nous ne nous sommes pas trompés, et s'il ne s'agit pas seulement d'hémiplégie hystérique.

Le 21 février au matin, les fonctions nerveuses sont tout à fait normales, mais les vomissements continuent. L'haleine et l'odeur sont nettement acétonémiques. M. Tulasne procède à

l'étude chimique des divers excreta. Il trouve dans les vomissements des traces nettes mais indosables d'acétone ; dans l'urine, 0,51 centigrammes d'acétone par litre, de l'acide diacétique en quantité appréciable et 1 gramme d'acide oxybutyrique par litre.

Le 22 février, l'enfant est examiné par M. Marfan et par l'un de nous ; la nuit a été calme, mais, au matin, il s'est produit des vomissements contenant beaucoup de bile et quelques filets de sang, l'hémiplégie droite s'est reproduite, et l'on note de nouveau le signe de Babinski unilatéral, mais les réflexes tendineux paraissent abolis. Le jeune X... a l'apparence lasse, mais il n'offre aucun signe de réaction méningée, en dehors de la raie vaso-motrice. Le pouls est toujours lent et régulier ; la T. A. mesurée au Potain est de 13 centimètres. Deux heures après, l'obnubilation intellectuelle a disparu et l'hémiplégie s'est dissipée. La ponction lombaire permet de retirer un liquide clair, en état d'hypotension, ne contenant que quelques rares lymphocytes, et donnant une réaction de Wassermann négative. L'examen du fond de l'œil, pratiqué par le Dr Bellencontre, donne les résultats suivants : réflexe pupillaire normal, aucune lésion de l'iris ni de la cornée, nerf optique droit légèrement hyperémié, mais sans aucun signe de compression intra-crânienne. Il existe, sur le trajet d'un vaisseau, sur la partie supéro-gauche de la rétine, une plaque jaunâtre de choroïdite d'un millimètre de largeur.

Le 23 février, la température monte, le pouls restant à 70 environ. L'enfant se plaint de la tête ; les vomissements abondants contiennent toujours un peu de sang et prennent l'aspect de jus de pruneaux (Morris). Les urines sont abondantes, foncées, fournissent une réaction de Gerhardt positive et sont riches en créatinine, facile à mettre en évidence par le procédé de Sedgwich.

Le 24 février, la fièvre atteint 39°, le pouls est à 84. La constipation reste aussi accusée que les trois jours précédents,

mais les vomissements s'espacent et on recommence l'alimentation.

Le 26 février, il survient une détente manifeste. L'enfant s'assied sur son lit, s'intéresse à ce qui l'entoure, cause avec l'entourage, mais il souffre toujours de la tête.

La nuit du 26 au 27 février a été mauvaise. Il y a eu de l'agitation, du délire, de l'incontinence d'urine. Avec M. Marfan, l'un de nous constate les phénomènes suivants : prostration marquée, gémissments qui redoublent quand on déplace le petit malade, tête ballante, hémiplegie flasque à droite, avec signe de Babinski, raie méningitique, irrégularités respiratoires, anorexie absolue. Le soir, malgré les applications de glace sur la tête et les frictions au collargol, la température s'élève à 39°. Les urines ne contiennent plus que des traces d'acétone.

Le 28 février, l'enfant tombe dans le coma. Dans la nuit suivante, le Dr Martingay assiste à l'apparition d'une bronchopneumonie de la base gauche à laquelle succombe le petit malade, malgré le traitement énergique conseillé par M. Nobécourt.

En résumé, chez un enfant lymphatique et obèse, offrant assez nettement le *pastöses Habitus* des auteurs allemands, on avait constaté depuis quelques mois des troubles importants de la nutrition, constitués surtout par une élimination excessive d'urate de soude, lorsque survint une crise de vomissements acétonémiques. Au cinquième jour de cette crise, sans que jamais jusqu'alors se soit révélé le moindre trouble des centres nerveux, se produisit une hémiplegie droite avec aphasie d'allures bizarres : organique par l'exagération des réflexes et l'existence du signe de Babinski, fonctionnelle par les conditions de son apparition et de sa disparition, par les troubles qui l'accompagnèrent et la suivirent. Les jours suivants, cette hémiplegie se reproduit pour disparaître à nouveau ; il s'installe peu à peu des symptômes d'ordre encéphalique : torpeur,

raie méningitique, etc... Finalement, le jeune X... est emporté par une broncho-pneumonie. Quel diagnostic porter ?

En ce qui concerne les vomissements acétonémiques, impossible d'invoquer ici l'insuffisance surrénale à laquelle, d'après M. E. Terrien, il convient de faire jouer, dans certains cas, le rôle principal, puisqu'il n'y a jamais eu d'hypotension artérielle. Plus vraisemblable est l'hypothèse d'une intoxication acide, incriminée par M. Marfan, et attribuable à un trouble dans le métabolisme des albuminoïdes et dans le déroulement des graisses. Ce trouble serait lui-même conditionné par l'insuffisance hépatique, dont témoignait la présence dans les urines d'une importante quantité d'urate de soude.

Resterait à élucider la question des accidents cérébraux. En l'absence d'autopsie, il est difficile de se prononcer et d'éliminer complètement l'idée d'un néoplasme cérébral. Toutefois, l'hémiplégie transitoire nous semble pouvoir être expliquée par un spasme de la sylvienne, comme dans le cas récent de Soucek (1). L'absence de toute réaction méningée indique (s'il y avait véritablement communication entre les espaces sous-arachnoïdiens du cerveau et ceux de la moelle) que nous nous sommes trouvés en présence d'une encéphalite aiguë dont il n'est pas illogique de chercher l'origine dans une intoxication ayant succédé aux troubles du métabolisme nutritif.

OBS. N° 26. — HÉMIPLÉGIE RÉCIDIVANTE

B... Suzanne, 7 ans, 31 janvier 1928.

A. H. et A. P. — Le père est atteint de tuberculose pulmonaire depuis un an. La mère est en bonne santé, n'a pas fait de fausse couche, a une autre fillette de 3 ans bien portante.

La grossesse a été bonne, l'accouchement normal, sans as-

(1) Soucek, Wien, kl. Woch., n° 27, juillet 1922.

phyxie à la naissance. L'enfant pesait 3 kilos à la naissance, elle a été nourrie au sein. Elle eut sa première dent à 7 mois, fit ses premiers pas à 11 mois, à parlé vers la même époque.

A 2 ans, elle eut la rougeole, à 3 ans $\frac{1}{2}$ la coqueluche, et fut opérée de végétations adénoïdes en juillet dernier.

H. de la M. — A 17 mois survient un épisode fébrile, avec température à 39°. A 19 mois, brusquement, s'installe une hémiplégie droite avec aphasie. L'enfant serait restée huit jours sans connaissance.

Une ponction lombaire montre l'absence de bacille de Koch, de lymphocytose, une albuminose de 0 gr. 31, dans le liquide céphalo-rachidien.

Puis la paralysie disparaît complètement pendant six semaines environ pour revenir ensuite progressivement en commençant par le membre inférieur droit.

L'enfant se plaint de céphalée intermittente. Pas de vomissements. Une série d'injections d'acétylarsan est faite sans résultat.

E. A. — On constate une hémiplégie spasmodique droite, totale.

La face présente une paralysie droite de type central. L'œil droit est en strabisme interne.

Le membre supérieur droit est en contracture, le bras en forte adduction, le coude fléchi, la main déviée vers le bord cubital et les doigts en flexion.

Le membre est atrophié dans son ensemble, la main est un peu cyanosée.

Le membre inférieur est également en état d'hypertonie. Il est atrophié, le pied est cyanosé, livedique.

Le pied est tombant, s'enroule de telle sorte que la plante regarde en dedans.

Le malade marche en fauchant, le membre supérieur étendu, immobile.

Les réflexes tendineux sont très vifs à droite. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde, ni clonus de la rotule.

Le signe de Babinski est positif.

Il n'y a plus actuellement aucun trouble de la parole. Notons également l'absence de mouvements athétoso-choréiques.

L'examen des autres appareils : cœur, poumons, etc... est négatif. Pas de stigmates d'hérédosyphilis.

Une réaction de Wassermann pratiquée autrefois a été négative.

Conclusions

I. Trois grandes causes sont à l'origine de l'hémiplégie cérébrale infantile : la syphilis héréditaire, de beaucoup la plus importante, les traumatismes obstétricaux, et enfin les infections.

Malgré quelques opinions divergentes, la fréquence de la syphilis est prouvée par :

L'étiologie. La syphilis est certaine ou très probable chez les parents ou les frères et sœurs du malade dans un grand nombre de cas ;

La clinique, et la constatation chez l'enfant hémiplégique de lésions spécifiques en évolution ou de stigmates incontestés d'hérédo-syphilis ;

Le laboratoire, et l'étude des réactions albumino-cytologiques du liquide céphalo-rachidien, la recherche de la réaction de Wassermann dans ce liquide, dans le sang de l'enfant et des parents ;

L'anatomie pathologique, qui montre des lésions caractéristiques : artérite, gomme, etc..., avec parfois présence de tréponème ;

L'effet du traitement, capable d'amener une amélioration manifeste ou même une sédation complète ;

La syphilis sera recherchée systématiquement par tous les moyens actuellement à notre disposition, même dans les cas où une autre étiologie paraîtrait vraisemblable, car elle peut favoriser l'action d'une cause seconde, traumatisme ou infection, en fragilisant le cerveau par une atteinte antérieure.

Viennent ensuite les traumatismes obstétricaux. On se rappellera que l'accouchement, même normal, peut être pour le cerveau fragile de l'enfant un traumatisme important. A plus forte raison, un accouchement dystocique, des manœuvres obstétricales, un accouchement prématuré, pourront avoir des conséquences funestes. Les hémorragies méningées ou cérébrales qu'ils déterminent semblent favorisées dans un certain nombre de cas par une cause d'ordre général : infection maternelle, pendant la grossesse, et surtout syphilis.

Le traumatisme survenant après la naissance n'a quelquefois qu'un rôle secondaire, localisateur.

Enfin, toutes les infections de l'enfance sont susceptibles de se compliquer d'hémiplégie cérébrale, par embolie, méningo-encéphalite ou rupture vasculaire d'origine mécanique. Leur rôle est peut-être moins important que ne le prétendent les classiques.

Signalons enfin, comme causes plus rares : les infections aiguës maternelles, les traumatismes, les intoxications au cours de la grossesse, et le rôle adjuvant de l'hérédité neuropathique.

II. A l'autopsie de sujets atteints d'hémiplégie infantile, on trouve l'une des lésions suivantes :

1°) Plaques jaunes ; 2°) Kystes et infiltration celluleuse ; 3°) Porencéphalie ; 4°) Sclérose atrophique ; 5°) Méningite ou méningo-encéphalite chronique ; 6°) Hydrocéphalie ; 7°) Sclérose tubéreuse ou istio-atypie corticale.

Les quatre premières sont d'origine vasculaire. Les deux premières étant les plus fréquentes, on peut dire que le ramollissement et l'hémorragie sont comme chez l'adulte les deux causes principales d'hémiplégie.

La syphilis peut être incriminée, dans tous ces processus anatomiques : lésions d'artérite le plus souvent, quelquefois gommès, ou lésions d'aspect inflammatoire simple mais contenant le tréponème.

Seule la sclérose tubéreuse, d'ailleurs exceptionnelle, reste d'étiologie obscure.

Ces lésions vont entraîner l'atrophie croisée du cervelet et la dégénérescence du faisceau pyramidal. Dans les cas où celui-ci est normal, peut-être faut-il invoquer une lésion des noyaux gris centraux, hypothèse d'autant plus vraisemblable que l'on sait la fréquence des hémorragies dans cette région.

III. Après une phase initiale, variable dans ses manifestations cliniques, l'hémiplégie, d'abord flas-

que, peut évoluer de façons très différentes suivant les cas.

Paralysie, contracture, troubles trophiques, épilepsie, troubles intellectuels, (choréo-athétose), en sont les principaux symptômes.

Nous insisterons, au point de vue clinique, sur la nécessité d'un examen approfondi des yeux. Les symptômes oculaires sont en effet particulièrement fréquents et variés : hémianopsie latérale homonyme, strabisme, paralysie des moteurs oculaires, stigmates hérédo-syphilitiques, cataracte, mais surtout névrite ou atrophie optique, dont nous avons pu relever un certain nombre de cas, tous sous la dépendance d'une syphilis héréditaire certaine.

Tous ces symptômes sont loin d'être groupés chez le même malade. Deux types fondamentaux, isolés par M. P. Marie peuvent être décrits, le type A avec paralysie, contracture, épilepsie, troubles intellectuels et trophiques, le type B avec mouvements choréo-athétosiques, intenses, laissant au second plan la paralysie et l'atrophie, d'ailleurs peu marquées, et sans modifications des réflexes.

Mais entre les deux toutes les formes intermédiaires sont possibles, formes mixtes, formes de transition.

Insistons également sur les cas où l'hypertonie fait place à l'hypotonie ou à l'atonie, et ceux où hypertonie et hypotonie se voient côte à côte sur un même membre et qui nous ont paru assez fréquents.

L'hémiplégie peut diffuser de l'autre côté, qu'elle

atteint en totalité, hémiplegie double, ou en partie, hémiparaplegie.

Citons enfin quelques observations d'hémiplegies transitoires, ou récidivantes.

Signalons enfin la fréquence de syndromes associés, les uns dépendant d'une autre localisation de l'affection causale : lipomatose diffuse, adénolipomatose, syndrome adiposo-génital, diabète insipide, par lésion de la région infundibulaire, les autres dont les relations avec l'hémiplegie sont difficiles à préciser, tumeur cérébrale, myopathie.

IV. L'existence de modifications du tonus musculaire, de mouvements anormaux, de certaines syncinésies doivent faire envisager la possibilité d'une atteinte du système extra-pyramidal.

L'atteinte du corps strié entraînerait l'athétose ou la chorée, celle du pallidum, l'hypertonie, les deux lésions s'associant souvent.

Quelques symptômes tels que l'adduction forcée du bras, la pronation, la flexion exagérée du poignet rappellent l'attitude de l'animal décérébré. Ne pourrait-on les expliquer chez l'homme par un syndrome de décérébration fragmentaire, par libération des centres mésocéphaliques du contrôle et de l'action inhibitrice du cortex et du corps strié.

Peut-être une certaine part doit-elle être réservée au cervelet dans la genèse des modifications d'ordre tonique.

V. Le pronostic, *quoad vitam*, n'est sérieux qu'à la période initiale où la mort peut survenir dans l'état du mal.

Plus tard, c'est surtout un pronostic fonctionnel qui se pose, basé sur l'intensité des troubles spastiques, trophiques ou des mouvements anormaux.

Les troubles intellectuels sont quelquefois susceptibles d'amélioration sous l'influence de la rééducation.

Quant à celui de l'épilepsie, il est relativement bénin, celle-ci ayant une tendance spontanée à disparaître vers l'âge de 40 ou de 50 ans.

VI. Le diagnostic est aisé et ne se pose guère chez le nourrisson qu'avec les paralysies obstétricales et les pseudo-paralysies de Parrot. Chez l'enfant plus âgé, on éliminera l'hémiplégie hystérique et la paralysie infantile.

Dans les formes doubles, le diagnostic avec une maladie de Little peut être extrêmement délicat, les mêmes symptômes pouvant se rencontrer dans les deux affections.

V. Le traitement préventif consistera à éviter les infections et intoxications capables de troubler la grossesse et surtout à dépister et traiter énergiquement la syphilis.

Au cours de l'accouchement les interventions brutales, et rapides, seront évitées.

Plus tard, à la période de paralysie, seul le traite-

ment anti-syphilitique précoce, intensif, et persévérant est susceptible d'amener des régressions importantes, parfois même la guérison complète lorsque le tréponème est en cause.

Les déformations, les rétractions fibro-tendineuses nécessiteront l'intervention du chirurgien et l'orthopédiste.

Vu, le Doyen,

ROGER. NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris.

CHARLÉTY.

Bibliographie

- L. BABONNEIX et BERTEAUX. — Association, chez une même malade, d'une hémiplegie infantile ancienne et de symptômes récents de tumeur cérébrale. — Soc. de Pédiatrie, janvier 1907.
- L. BABONNEIX et R. VOISIN. — Hérédo-syphilis cérébrale tardive chez deux sœurs, in *Gazette des Hôpitaux*, 13 juillet 1909, N° 79.
- L. BABONNEIX. — Sur un cas de sclérose tubéreuse. — *L'Encéphale*, 1911, N° 4.
- L. BABONNEIX. — Sur quelques cas d'hérédo-syphilis nerveuse observée chez l'enfant, in *Pédiatrie*, 25 octobre 1912.
- L. BABONNEIX. — L'hérédo-syphilis dans ses rapports avec les encéphalopathies infantiles. — Congrès néerlandais de pédiatrie, Groningue, 18 juillet 1912.
- L. BABONNEIX et G. BLECHMANN. — Vomissements acétonémiques et encéphalite aiguë. — Soc. Médicale des Hôpitaux, 30 mai 1913.
- L. BABONNEIX. — Hérédo-syphilis et encéphalopathies infantiles, in *Annales des Maladies vénériennes*, n° 2, février 1914.
- L. BABONNEIX et L. TIXIER. — Hémiplegie cérébrale infantile chez un hérédo-syphilitique, in Soc. de Pédiatrie, avril 1914.
- L. BABONNEIX. — Hémiplegies de l'enfance et syphilis héréditaire, in *Revue neurologique*, N° 7, juillet 1916.

- L. BABONNEIX. — A propos de la sclérose tubéreuse, in *Revue Neurologique*, Nos 7 et 8, juillet-août 1918.
- L. BABONNEIX. — Rôle de l'hérédo-syphilis en neuropathologie, in *Monde Médical*, N° 574, août 1920.
- L. BABONNEIX. — Hémiplégie cérébrale infantile et cataracte congénitale, in *Revue Neurologique*, 1921, p. 289.
- L. BABONNEIX. — Le syndrome strié dans les encéphalopathies infantiles, *Annales de Médecine*, Tome XII, N° 1, juillet 1922.
- L. BABONNEIX, J. BRISARD et J. BLUM. — Sur un cas d'hémiplégie infantile, in *Revue Neurologique*, N° 7, juillet 1922.
- L. BABONNEIX et HALIEZ. — Hémiplégie cérébrale infantile et hémianopsie, in *Gazette des Hôpitaux*, N° 62, août 1922.
- L. BABONNEIX et R. VOISIN. — Encéphalopathies infantiles, in *Traité de Médecine et de Thérapeutique appliqués*. T. V., Paris, 1923.
- L. BABONNEIX. — Atrophie optique d'origine hérédo-syphilitique, in *Soc. de Pédiatrie*, avril 1924, Nos 4-5.
- L. BABONNEIX. — Atrophie optique liée à l'hérédo-syphilis, *Soc. d'ophtalmologie de Paris*, mai 1925.
- L. BABONNEIX. — L'hémiplégie infantile liée à l'hérédo-syphilis, in *Archives de Médecine des enfants*, T. XXIX, N° 4, octobre 1926.
- L. BABONNEIX et DURUY. — Diabète insipide, lipomatose, épilepsie, hémiplégie infantile, dystrophies diverses, *Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris*, 3 novembre 1926.
- L. BABONNEIX et DURUY. — Sur un cas d'hémiplégie infantile, in *Revue Neurologique*, N° 6, décembre 1926.
- L. BABONNEIX et J. HUTINEL. — Hémiplégie infantile avec mouvements anormaux du membre inférieur paralysé, *Soc. de Pédiatrie*, décembre 1926.

- BIELCHOWSKY et GALLUS. — Über Tüberose Sklerose, *Journal für Psychologie und Neurologie*, février 1913.
- BISCHOFF. — Hémiplégie par hémorragie du Thalamus, in *Jahrb. für Psychologie und Neurologie*, N° 15, 1897, et *Revue Neurologique*, 1898, page 637.
- BOX (CH.-R.). — The Syphilitic Factor in Hemiplegias and Diplegias of Infancy and Childhood, in the *British Med. Journal*, 29 avril 1911.
- BRUHSFIELD (T.) AND W. WYATT. — Hemiplegia associated with extensive nævus and mental defect, in the *British Journal of Children's Diseases*, Volume XXIV, avril-juin 1927.
- CALLEGARIS. — Hypotonie brachiale et hypertrophie mammaire, *Revue Neurologique*, 1923, Tome II.
- CORBERI. — Manière de se comporter de la langue dans deux cas d'hémiplégie infantile. — *Revue Neurologique*, 1911.
- CUSHING. — Case of spontaneous intracranial hemorrhage associated with trijemenal nævi, in the *Journal of the American Medical Association*, 21 juillet 1906, p. 178.
- DÉJERINE. — Anatomie des centres nerveux, tome II, fasc. I, 1901.
- FAERNSIDES. — Hémiplégie infantile gauche avec arrêt de développement considérable du membre supérieur. Convulsions jacksoniennes localisées au membre supérieur gauche. Petit mal. — *Revue Neurologique*, 1917, Tome I.
- FORSTER. — Cerebrale Kinderlähmung auf dem Boden hereditärer Lues. Breslau Psychiatrie Neurolog. Vereinigung, 26 mai 1913, et *Berliner Klinische Wochenschrift*, 14 juillet 1913.
- FREUD. — Die infantile cerebrallähmung Specielle Pathologie, und Therapie von Nothmagel, Vienne, 1897.
- GIBOTTEAU. — Thèse Paris, 1888-89.

- GUILLAIN et DUBOIS. — Le signe de Babinski, provoqué par l'excitation des téguments de tout le côté hémiplégié dans un cas d'hémiplégie infantile. — Société de Neurologie, 2 avril 1914.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et THÉVENARD. — Attitude de torsion dans un cas d'encéphalopathie infantile hémiplegique. Hypotonie posturale et contracture intentionnelle prédominant sur la face et le membre supérieur. — *Revue Neurologique*, 4 juin 1925.
- HERVAUX. — Contribution à l'étude des névrites et atrophies optiques au cours de la syphilis héréditaire. — Thèse Paris 1926.
- HUTINEL et BABONNEIX. — Maladie des enfants, tome V, Paris 1909.
- KÖNIG. — La syphilis dans l'étiologie de la paralysie cérébrale infantile. — *Revue Neurologique* 1900 et *Neurol. Centralblatt*, N° 7, avril 1900, p. 290.
- LÉVY-VALENSI. — Encéphalopathies infantiles. — Nouveau traité de médecine, fascicule XIX.
- LHERMITTE. — Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié. — *Annales de Médecine*, septembre 1920, p. 116.
- LHERMITTE. — La rigidité décérébrée. — *Annales de Médecine*, Tome X, 1921, p. 228.
- LONG et NOICA. — Absence de contracture et état insuffisant des réflexes tendineux dans un cas d'hémiplégie cérébrale infantile. — Société de Neurologie, 3 décembre 1908.
- LONG. — Sur l'absence fréquente de la contracture permanente dans l'hémiplégie infantile. — Société de Neurologie, 2 décembre 1909.
- LONG et LEBÉE. — Hyperréflexivité cutanée dans l'hémiplégie infantile. Réflexe unilatéral du peaucier du cou par percussion à distance. — *Revue Neurologique*, 1922.
- LONG et LEBÉE. — Hémichorée partielle post-hémiplegique. — *Revue Neurologique*, 1922.

- MARIE (P.). — Hémiplégie spasmodique infantile. — Dictionnaire Dechambre, 1887.
- MARIE (P.) et GUILLAIN. — Lésion ancienne du noyau rouge. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1903.
- MARIE (P.) et GUILLAIN. — Le faisceau pyramidal dans l'hémiplégie infantile. Hypertrophie compensatrice du faisceau pyramidal. — *Revue Neurologique*, 1908, p. 293.
- NEURATH. — Uber ein pathologische Kopfhaltung bei der Infantilen Hemiplegie, in *Wiener Med. Presse*, 1907, N° 16, p. 617.
- NOICA et BAGDASAR. — Phénomènes cérébelleux dans un cas d'hémiplégie infantile. — Soc. Méd. des Hôpit. de Bucarest, 20 février 1924.
- NOICA et DIMILESCU. — Deux cas d'hémiplégie syphilitique compliquée d'amblyopie par lésions des nerfs optiques, l'un chez un enfant, l'autre chez un adulte. — *Revue Neurologique*, 1912. Tome II.
- NOICA et MARBE. — Sur la dissociation des réflexes cutanés et tendineux dans les hémiplégies organiques spasmodiques. — Société de Neurologie, 10 janvier 1907.
- OPPENHEIM. — Lehrbuch der Nerven-Krankheiten, Berlin 1913.
- PARKES WEBER. — Right-Sided Hemihypotrophy resulting from Rightsided congenital spastic congenital Hemiplegie with a morbid condition of the left side of the brain, revealed by Radiograms, in *Journal of Neurology et Psychopathology*, 1922, N° 3, p. 134.
- PÉHU et GARDÉRE. — Soc. Méd. des Hôpitaux de Lyon, 10 février 1914, p. 160.
- PÉRISSON. — Les troubles sympathiques dans l'hémiplégie. — Thèse Paris, 1925.
- SAVY. — L'hémiplégie infantile par artérite cérébrale chez les hérédosyphilitiques. — *Revue de Médecine*, an. XXIX, N° 3, p. 193, 10 mars 1909.
- SILFVERSKIÖLD (NILS). — Orthopedische Studie über hemiplegia spastica infantilis. Acta chirurgica scandinavia, supplementum, V. Stockholm, 1924.

- SOUCEK. — Hémiplegie vaso-motrice. — *Wiener Klinische Wochenschrift*, N° 27, juillet 1912.
- SOUQUES. — Abolition bilatérale des réflexes tendineux dans l'hémiplegie cérébrale infantile. Pathogénie de cette abolition. — *Revue Neurologique*, 1914. Tome II.
- STERN. — Ein passageres Phänomen der Säuglingshémiplegie. *Neurol-Centralblatt*, 1^{er} mars 1910.
- THÉVENARD. — Les dystonies d'attitude. — Thèse Paris 1926 et *Annales de Médecine*, Tome XXI, N° 5, mai 1927.
- THOMAS (ANDRÉ). — Hémi-anesthésie cérébrale infantile. Hémiplegie motrice localisée au membre supérieur dans les muscles interosseux et les muscles du pouce. Dymétrie. Asynergie. Syncinésie. Athétose du muscle peaucier du cou. — Société de Neurologie, 8 janvier 1914.
- VAGLIO. — Contributo clinico allo studio dell' Emiplagia Spastica Infantile. — *La Pediatria*, 1920, n° 6.
- VOGT (H.). — Handbuch der Neurologie, von Lewandosky, Berlin, 1922.
- WAITZ. — Les lésions cérébro-méningées du nouveau-né liées à l'accouchement. — *Revue Française de Pédiatrie*, Tome III, N° 4, 1927.
- WIMMER. — Etudes sur les syndromes extra-pyramidaux, les syndromes striés dans les encéphalopathies infantiles congénitales. — *Revue de Neurologie*, 1924, Tome I, p. 316.
- ZAPPERT. — Handbuch der Kinderheilkunde, Berlin 1906.

